Elektroenzephalographische Befunde bei Autoimmunkrankheiten

Diss. Erlangen 1983

von

Hans Herbert Steiner

aus

Traunstein

1983 № 179

UNIV.
LEIDEN
NED.

Aus der Nervenklinik der Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Kommissarischer Direktor: Professor Dr. H. Baur

Elektroenzephalographische Befunde bei Autoimmunkrankheiten

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von

Hans-Herbert Steiner
aus
Traunstein

Aus der Nervenklinik mit Poliklinik

der Universität Erlangen-Nürnberg

Kommissarischer Direktor: Professor Dr. H. Daun

Elektroenzephalographische Befunde bei Autoimmunkrankheiten

INAUGURAL – DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät

der Friedrich - Alexander - Universität

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Hans Herbert Steiner

aus

Traunstein

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

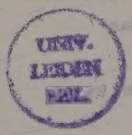
Dekan: Prof. Dr. V. Becker
Referent: Prof. Dr. W. Gottwald
Korreferent: Prof. Dr. H. Daun

Tag der mündlichen Prüfung: 18.04.1983

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet

INHALT

1.	Einleitung: Zum Begriff der Kollagenosen		1
2.	Darstellung der Krankheitsbilder		7
	2.1	Lupus erythematodes disseminatus	7
	2.1.1	Definition und Ätiopathogenese	7
	2.1.2	Pathohistologie der Erkrankung (ohne neuropathologische Befunde)	8
	2.1.3	Klinisches Bild	9
	2.1.4	Beteiligung des Nervensystems	10
	2.1.5	Differentialdiagnose	12
	2.2	Sklerodermie	14
	2.2.1	Krankheitsbegriff	14
	2.2.2	Klinisches Bild	15
	2.2.3	Neuropsychiatrische Syndrome	16
	2.2.4	Differentialdiagnose	19
	2.3	Sjögren-Syndrom	20
	2.3.1	Historisches	20
	2.3.2	Allgemein klinisches Bild	20
	2.3.3	Neuropsychiatrische Syndrome	22
	2.3.4	Differentialdiagnose	24
	2.4	Dermatomyositis	25
	2.4.1	Bemerkungen zu Historie und allgemeine Krankheitsdefinition	25
	2.4.2	Allgemeine klinische Symptomatologie	25
	2.4.3	Neuropsychiatrische Phänomene	27
	2.4.4	Differentialdiagnose	28
	2.5	Anhang: Mixed connective Tissue Disease (SHARP-Syndrom)	29



INHALT II

3.	Das EEG bei diffusen und umschriebenen Läsionen des Zentralnervensystems unter Berücksichtigung von elektroenzephalographischen Befunden bei Autoimmunkrankheiten		32
	3.1	Das EEG bei entzündlichen Prozessen	32
	3.2	EEG-Befunde bei Zirkulationsstörungen des Zentralnervensystems	35
	3.3	Das EEG bei Erkrankungen des Endokriniums	39
	3.4	Das EEG bei Hirntumoren	41
	3.5	Das EEG der Vasculitis nodosa	43
4.	EEG-Befunde bei Autoimmunkrankheiten aus dem Schrifttum		45
	4.1	Dermatomyositis	45
	4.2	Sjögren-Syndrom	45
	4.3	Erythematodes	49
	4.4	Sklerodermie	57
5.	EEG-Befunde aus den Patientenkollektiven der Erlanger Nervenklinik		65
	5.1	Bemerkung zur Methodik	65
	5.2	Patientenkollektiv: Morbus Sjögren	67
	5.3	Patientenkollektiv: Dermatomyositis	69
	5.4	Patientenkollektiv: Sklerodermie	77
	5.5	Patientenkollektiv: Lupus erythematodes	93
6.	Diskussion		135
	6.1	Morbus Sjögren	135
	6.2	Dermatomyositis	137
	6.3	Lupus erythematodes	139
	6.4	Sklerodermie	163
7.	Zusammenfassung		176
8.	Literaturhinweise		186

1. Einleitung: Zum Begriff der Kollagenosen

Der Begriff der "Kollagenosen" wurde auf dem Boden des gemeinsamen morphologischen Merkmals einer spezifischen fibrinoiden Alteration des interzellulären Bindegewebes begründet (KLUMPERER, POLLACKA, BAEHR; zitiert nach KORTING).

Nun trifft dieses Merkmal allerdings nur in unterschiedlicher Erscheinungsform auf die im Begriff Kollagenosen nosologisch zusammengefaßten Krankheiten wie Erythematodes, Dermatomyositis und Sklerodermie, aber auch Vasculitis nodosa und seltenere Krankheitsbilder wie Wegener'sche Granulomatose und M. Sjögren, zu. Zum einen kann man kaum von einheitlichen Bildern auf makro- und mikroskopischer Ebene sprechen, keineswegs auch von ausschließlich immunologisch bedingten Erkrankungen, zum anderen fehlen selbst bei den eigentlichen Kollagenosen gelegentlich primäre Veränderungen des Kollagens (KORTING und HOLZMANN). Allerdings darf nicht unberücksichtigt bleiben, daß zum Bindegewebe Zellen, amorphe Grundsubstanz und Membrana propria hinzuzuzählen sind.

Weitere Gründe für das weitverbreitete Unbehagen gegenüber dem Kollagenosen-Begriff sind unterschiedliche Krankheitsdynamik, eine äußerst differente Organwahl - sogar mit deutlichen Unterschieden bei identischem Organbefall - sowie die verschiedenartige Alters- und Geschlechtsverteilung. So sind aus dem Krankengut der Mainzer Universitätshautklinik in den Jahren 1962 - 1967 beim viszeralen Erythematodes von 10 Patienten 7 Frauen, bei der progressiven Sklerodermie ist das Verhältnis von weiblichen zu männlichen Patienten 3 : 1, während 70 % der Dermatomyositis-Patienten wiederum Frauen sind und es sich bei der Mehrzahl der an M. Sjögren Erkrankten um 50- bis 60-jährige weibliche Patienten handelt (SCHÖN, BÜNI und MIELKE). Demgegenüber bevorzugt die Panarteriitis

nodosa - oder zutreffender als Vasculitis nodosa bezeichnet, da nicht ausschließlich die Arterien betroffen sind - überwiegend Männer aller Altersstufen (SCHÖLMERICH und GROSS).

Bei der Altersverteilung der Patienten - wiederum aus dem Krankenkollektiv der Mainzer Universitätshautklinik (KORTING) ergibt sich bei der Sklerodermie eine Häufung im 4. - 6. Dezennium. Die Dermatomyositis etabliert sich meist gegen Ende des 2. und 3. Lebensjahrzehnts, während der Erythematodes das 3. Lebensjahrzehnt bevorzugt und das Erkrankungsalter bei M. Sjögren-Patienten, wie schon erwähnt, im 6. Lebensjahrzehnt zu finden ist. Allein bei der Vasculitis nodosa läßt sich kein eindeutiger Altersgipfel verifizieren (SCHÖLMERICH).

Die durchschnittliche Erkrankungsdauer beträgt beim M. Sjögren etwa ein Dezennium (SCHÖLMERICH), bei der Sklerodermie bis zu 20 Jahren und im Falle des Erythematodes 10 - 15 Jahre, während die Dermatomyositis eine durchschnittliche Krankheitsdauer von 12 Monaten aufweist, wenn man das Krankengut der Tübinger Hautklinik heranzieht (GOTTRON, KORTING).

Grundsätzlich ergeben auch Untersuchungen aus internistischem Krankengut ähnliche Werte (SCHÖLERMICH), während die Ergebnisse einzelner Autoren im dermatologischen Schrifttum doch deutlich um die oben angeführten Mittelwerte streuen (SCHOEN; SCHUERMANN; HEITE; HAUSER).

Weitere Unterschiede ergeben sich aus immunologischen Forschungen der letzten Jahre: Immunpathogenetische Zusammenhänge lassen sich für den Erythematodes, für spezielle Formen der Vasculitis nodosa und den M. Sjögren finden. Im Falle der Sklerodermie und der Dermatomyositis

sind Immunphänomene seltener zu beobachten und häufig als Symptome einer andersartigen Krankheitsätiologie zu werten. Gemeinsam sind jedoch den genannten Krankheitsbildern neben der zu Beginn erwähnten fibrinoiden Alteration des Bindegewebes eine gewisse Beziehung zur Thymusfunktion und eine nicht zu verleugnende Bedeutsamkeit von Autoimmunvorgängen. Besonders der zuletzt genannte Punkt hat dazu geführt, die Kollagenosen heute besser bei den Autoimmunkrankheiten einzuordnen.

Diskutiert wird heute bei der Sklerodermie ein neurovaskulär induziertes und gesteuertes Krankheitsgeschehen, welches pathogenetisch hauptsächlich auf die einzelnen Kollagenfraktionen und deren Verhältnis zueinander wirkt (KORTING). Entscheidend hierfür sind eine pathologisch gesteigerte Neofibrillogenese, eine verlangsamte Kollagenreifung mit vermindertem Abbau des Kollagens, wodurch das nichtlösliche Kollagen eine relative Zunahme erfährt. Als therapeutische Konsequenz wurde für die Sklerodermie daher eine Behandlung mit Progesteron entwickelt, welche auf keine andere der sogenannten Kollagenosen übertragbar ist.

Ein enzymologischer Pathomechanismus gewinnt in der Ätiologie der Dermatomyositis zunehmend an Bedeutung: Eine Verschiebung der Muskelfermente, vor allem der Kreatininphosphokinase bis auf das 10-fache der Norm (SCHÖLMERICH), aber auch der Myokinase und der Lactatdehydrogenase, ist besonders im akut-entzündlichen Stadium der Myositis zu beachten.

Die Frage der Virusinduktion stellt sich bei speziellen Formen der Vasculitis nodosa, beim Erythematodes und beim Sjögren-Syndrom im besonderen Maße. Hier muß

noch untersucht werden, ob Virusantigene für die Bildung pathogenetisch wirksamer Immunkomplexe verantwortlich zeichnen, wie es für das HB_S-Antigen in der Ätiologie der Panarteriitis nodosa zuzutreffen scheint. Für den Erythematodes - zusammen mit dem M. Sjögren - nimmt SCHÖLMERICH eine Virus-induzierte Kernantigenität körpereigener Zellen an.

Der unterschiedliche Organbefall kann an dieser Stelle nicht differenziert behandelt werden; dieser findet - zumindest in einzelnen Punkten - in der Besprechung der speziellen Krankheitsbilder Erwähnung.

Zum Abschluß dieser einleitenden Diskussion um den Begriff der Kollagenosen soll noch einmal darauf hingewiesen werden, daß trotz aller genannter Unterschiedlichkeiten gemeinsame Charakteristika für die sogenannten Kollagenosen bestehen: Nämlich polytope Organbeteiligungen bei fortschreitender Kachexie und akuten Fieberschüben, allgemein schubweiser Verlauf und chronisch-progressive Entzündungsvorgänge sowie eine abnorme immunologische Reaktionsbereitschaft.

Die Beteiligung des Nervensystems im Rahmen der genannten Autoimmunkrankheiten scheint ganz verschieden, jedoch weit häufiger als gemeinhin veranschlagt. Dies gilt nicht nur für die vier "klassischen" Kollagenosen, das heißt die Vasculitis nodosa, den Lupus erythematodes, die Dermatomyositis und die Sklerodermie, sondern besitzt auch für seltenere Krankheitsentitäten dieses Formenkreises - oft als pararheumatische Krankheiten bezeichnet - Gültigkeit.

Eine Übersicht über weniger bekannte pararheumatische Erkrankungen und deren wichtigsten klinischen Merkmale ist in Tabelle 1 zu finden, ohne daß ein Anspruch auf Vollständigkeit erhoben wird.

In der vorliegenden Arbeit werden von den "klassischen" Kollagenosen der Lupus erythematodes, die Sklerodermie und die Dermatomyositis besprochen. Von den selteneren Krankheitsbildern dieses Formenkreises gelangt der Morbus Sjögren zur Darstellung. Der Schwerpunkt der Betrachtung liegt dabei auf der Beschreibung und Interpretation elektroencephalographischer Befunde, wobei die Ergebnisse von Untersuchungen an Patientenkollektiven der Universitäts-Nervenklinik Erlangen mit Befunden des Schrifttums verglichen werden.

Die Vasculitis nodosa wird im Rahmen der Arbeit nicht gesondert behandelt, da zu diesem Thema bereits zahlreiche Veröffentlichungen vorliegen (siehe auch STAMMLER; ZAPRYANOV).

Tabelle 1: Übersicht über seltenere pararheumatische Erkrankungen (ohne Morbus Sjögren)

Krankheitsbild	allgemein-klinische Daten	neuropsychiatrische Befunde
Wegenersche Granulomatose	Beginn im mittl.Lebensalter, Männer sind öfters getroffen; generalisierte Angiitis multiple Granulome (vor allem Rhinopharynx, Lunge, Milz und Nieren)	Augensyndrome, Polyneuritis, intracerebrale Gefäßprozesse, intracerebrale Granulome
Granuloma gangraenescens	Männer sind gering öfters befallen; unaufhaltsam fortschreitende granulomatöse Destruktion der zentrofacialen Region	insgesamt sehr selten und meist präfinal (Funktionspsychosen, Bewußtseinstrübung)
Morbus Behcet	uveo-aphtöses Syndrom (Befall der Mundschleimhaut, nicht granulomatöse Uveitis, Ulcerationen im Genitalbereich und im Dünndarm)	Neuro-Behcet (1/3 der Fälle) mit Hirnstammsyndromen, meningo-encephalitischen Bildern, Psycho-Syndromen
Reiter - Syndrom	Koniunktivitis, Urethritis, Arthritis, selten Aortitis, Parotitis und Myokarditis	selten; Polyneuritis, cerebrale Anfälle, cerebrale Herdsymptome, Encephalitiden
Arteriitis temporalis (Riesenzellarteriitis)	Sonderform der Vasculitis nodosa mit Befall der Schläfenarterie und A.centralis retinae (akute Erblindung)	keine
Endangiitis obliterans (v. Winiwarter Buerger)	meist erkranken junge Männer; multiple Thrombosierung akraler Gefäßabschnitte	thrombembolische Insulte des ZNS

2. Darstellung der Krankheitsbilder

2.1 Lupus erythematodes disseminatus

2.1.1 Definition und Ätiopathogenese

Die diskoide Verlaufsform ist unter dem Namen "Lupus" in der medizinischen Fachliteratur seit nahezu sieben Jahrhunderten bekannt.

Ursprünglich wurde eine ausschließlich auf das Integument beschränkte Erkrankung angenommen, bis vor etwa 100 Jahren zunehmend viscerale Manifestationen und letztlich Gefäßbeteiligungen beschrieben wurden. Gefäßprozesse führten dann zum Konzept einer Systemerkrankung mit bindegewebigen Veränderungen. Nach SCHOEN, BÖNI und MIELKE gilt als Definition für den Erythematodes (oder Lupus erythematodes disseminatus) die einer Allgemeinerkrankung, die das Bindegewebe vieler Organe und Gewebestrukturen erfaßt und in erster Linie Frauen im gebärfähigen Alter befällt. Die häufigste Symptomatik auf allgemein internistischem Gebiet sind Fieber, Arthropathien und Hautveränderungen.

Die genaue Ursache der Erkrankung ist unbekannt, jedoch besitzen in der Pathogenese anscheinend viele Faktoren Bedeutung, wenn auch hinreichende Beweise bislang nicht erbracht werden konnten. So mißt man Sonnen- bzw. UV-Licht, einer Virusinfektion, einer medikamentösen Pathogenese - etwa "Hydralazin-Syndrom"! - und auch einer hormonellen Störung - wegen der geschlechtsspezifischen Verteilung - eine gewisse Bedeutung zu. Auch emotionale Anspannung spielt zumindest im Sinne einer Krankheitsauslösung vielleicht eine gewisse Rolle.

Übereinstimmung besteht in der Annahme einer Autoimmunpathogenese der Krankheit. Autoaggressionsphänomene laufen demnach hauptsächlich in mesenchymalen Strukturen des Organismus ab, ein großer Anteil des körpereigenen Bindegewebes kann betroffen sein. Bis jetzt gelang allerdings keine Immunisierung im Tierversuch, auch zeigten Kinder von an Erythematodes erkrankten Müttern - trotz zirkulierender Autoantikörper im Blut der Kinder - keine Krankheitszeichen. Andererseits machen nachgewiesene Autoantikörper - Antigen - Komplexe (vor allem in der Basalmembran befallener Nierenglomeruli) und das L.E.-Zellphänomen - ein polymorphkerniger, neutrophiler Granulozyt mit cytoplasmatischen Kerneinschlüssen - die Annahme von immunologischen Pathomechanismen doch sehr wahrscheinlich.

FUDENBERG (zitiert nach JENTSCH) postuliert folgende fünf Bedingungen für die Diagnose eines Erythematodes: 1. Antikörper gegen native (double-stranded) DNA und Antikörper gegen "single-stranded" DNA. 2. Hohe Titer gegen antinukleäre Antikörper (ANA). 3. Ablagerung von Immunkomplexen an den Basalmembranen des Körpers. 4. Positives L.E.-Zellphänomen 5. Erniedrigte Serumkomplementwerte.

2.1.2 Pathohistologie der Erkrankung (ohne neuropathologische Befunde)

Pathologische Veränderungen sind nicht immer zu verifizieren, in der Regel jedoch gelten folgende Befunde für charakteristisch: 1. Eine typische Libman-Sacks-Endokarditis; 2. Eine partielle Verdickung und zunehmende Fibrosierung der Basalmembran von Nierenglomeruli; 3. Eine periarterielle Fibrose der Milz; und 4. die sogenannten "Hämatoxylinkörperchen" (SCHOEN). Letztere

haben besondere Beweiskraft für das Vorliegen eines Erythematodes; sie sind die Folge einer Antikörper-Antigen-Reaktion. Bestandteile dieser Körperchen sind depolymerisiertes Desoxyribonuklein und exogenes Protein, welches mit dem für die Bildung der L.E.-Zelle verantwortlichen Gammaglobulin identisch ist (SCHOEN). Die pathologische Reaktion des Bindegewebes spielt sich auch an den Gefäßen im Sinne einer Intimaverquellung, Endothelproliferation und zunehmender Fibrosierung ab, was schließlich zum disseminierten Erscheinungsbild des Erythematodes wesentliches beiträgt.

Die in nicht geringerem Maße anzutreffenden neuropathologischen Veränderungen werden in einem späteren Abschnitt besprochen.

2.1.3 Klinisches Bild

Der Verlauf kann sich akut bis chronisch darstellen, bei schleichender Progredienz imponieren - leichtes - Fieber, Arthralgien und Hautveränderungen, das akute Krankheitsbild wird durch - meist hohes - Fieber, Kachexie, Hautveränderungen, Muskelschwäche (Polymyositis) und Nierenbeteiligung bestimmt.
Hautsymptome kommen in 75 - 90 % der Fälle vor (SCHOEN). Sie sind meist auf Gesicht, Lippen und Schleimhäute begrenzt, exazerbieren unter Einfluß von Sonnenlicht und können mitunter kleine Narben zurücklassen. Die Schmetterlingsfigur des Nasen-Wangen-Befalls ist die bekannteste dermatologische Manifestation des Erythematodes. Bei ausschließlichem Befall der Körperdecke spricht man vom Lupus erythematodes integumentalis, wobei durchaus - ähnlich der Morphaeaform der Sklerodermie - Beteiligungen des Nervensystems gefunden werden können.

Dies geschieht allerdings in einer weitaus geringeren Anzahl der Fälle.

Arthralgien im Sinne einer unspezifischen Synovitis, Herzbeteiligungen als Endokarditis oder als Perikarditis imponierend - allgemein können oftmals Polyserositiden beobachtet werden (SCHÖLMERICH) -, bzw. Nierenveränderungen (als membranöse Glomerulonephritis) bestimmen weitgehend das internistische Bild des Erythematodes. Da auch bei dieser Kollagenose generalisiert-diffuse Gefäßbeteiligungen vorhanden sind, kommt es fakultativ zu Sekundärphänomenen an anderen Organsystemen.

Die Laborbefunde bieten differential-diagnostische Schwierigkeiten, da viele uncharakterische Parameter pathologisch verändert sind: Erhöhte BKS, Anämie, Thrombozytopenie, Hypergammaglobulinämie und nicht selten eine falsch positive Wassermannreaktion sind anzutreffen. Das L.E.-Zellphänomen ist nicht obligat pathognomonisch zu werten, der Test ist bei anderen Kollagenosen - wenn auch seltener - ebenfalls positiv. Darüber hinaus kann man bei der progredient - chronischen - Polyarthritis in 9 - 20 % der Fälle ein L.E.-Zellphänomen diagnostizieren (BOENI). Neuerdings gelten die fünf Bedingungen von FUDENBERG (siehe oben) als für die Diagnose des Erythematodes entscheidend.

2.1.4 Beteiligung des Nervensystems

Die nervale Affektion ist bei erwachsenen Patienten in 30 % und bei Kindern in 50 % der Fälle nachweisbar und führt fast immer zu schweren neuro-psychiatrischen Komplikationen (GOTTWALD). Vergleichbar mit der Sklerodermie ist der Befall des vegetativen Nervensystems: Eine oft präliminierende Raynaud-Symptomatik - in 20 - 25 % der Fälle -, die schmetterlingsförmigen Hautver-

änderungen im Bereich des 2. und 3. Bulbärsegmentes (Mittelgesicht) und das Auftreten einer Herthoge-Symptomatik. Verantwortlich für die Ausbreitung entsprechend den Lähr-Sölderschen sensiblen Schalen ist der Befall der mittleren und unteren Anteile des Nucleus terminalis Tractus spinalis Nervi Trigemini und der zugehörigen Kernsäule der Substantia gelatinosa Rolandi. Mono - oder Polyneuritiden erscheinen bei 20 % der erkrankten Patienten, Polymyositiden in etwa 80 % der Fälle (GOTTWALD). Allgemein jedoch liegt der Schwerpunkt nervöser Alterationen im Bereich des Gehirns, wenn im Einzelfall auch die Differenzierung zwischen primärer Schädigung und sekundärem-zentralnervösem Befall z. B. nach Nieren-, Herz- oder Lungenbeteiligung nicht leicht zu treffen ist.

Der ZNS-Befall bietet ein variables Bild und ähnelt in seiner bunten klinischen Symptomatik z. B. einer Lues cerebrospinalis oder einer Vasculitis nodosa. Der Krankheit oftmals präliminierend vorausgehende Symptome sind die eines Durchgangssyndroms, von Hyperkinesen,intermittierenden Hirnnervenausfällen und cerebralen Krampfanfällen. Im weiteren Verlauf können Herdsymptome, meningoencephalitische Syndrome mit unterschiedlichem Liquorbefund, subarachnoidale oder intracerebrale Blutungen und subcorticale bzw. stamm- und kleinhirnbezogene Läsionen zur Manifestation kommen. Generalisierte und Jackson-artige Krampfäquivalente tragen am häufigsten zum zentralnervösen Bild des Erythematodes bei (GOTTWALD). Spezielle Korrelationen zwischen klinischem Bild und postmortaler Neuropathologie sind mitunter schwer auszumachen.

Erwähnenswert erscheint noch die gelegentliche Imitation einer Disseminata, wobei die Remissionsneigung beim Erythematodes wesentlich geringer einzustufen ist als bei der

multiplen Sklerose. Von weiterer differential-diagnostischer Bedeutung ist in diesem Zusammenhang das Fehlen einer Raynaud-Symptomatik und von Zeichen einer Myopathie bei der Encephalomyelitis disseminata.

Gelegentlich kommt es beim Erythematodes auch zu einer Beteiligung der Augen im Sinne einer Retinitis spastica bzw. der dermatologischen Hornhautveränderungen und zu anderen ophthalmologischen Komplikationen.

Neuropathologische Befunde haben ihren Schwerpunkt im Ausmaß der Gefäßbeteiligung, die zusätzlich zur bereits angesprochenen Histopathologie einen "akut nichteitrigen, abakteriellen Entzündungsprozeß" aufweist, der kaum Ähnlichkeit mit bekannten Entzündungsformen bietet. Trotz unterschiedlicher Verteilungsmuster ist ein topischer Schwerpunkt im häufigen Befall subependymärer Venen der Kammerwinkel, hauptsächlich an der dem Ventrikellumen zugewandten Seite, zu erkennen. Folgeerscheinungen können als Massenblutungen mit Ventrikeleinbrüchen, Encephalomalazien und Granulombildungen imponieren. Adventitielle Rundzellinfiltrate als Ausdruck einer Einlagerung von Immunkomplexen in die Gefäßwand lassen sich nachweisen. In der Peripherie erzeugt die Vasopathie der Endangiitis obliterans bzw. der Vasculitis nodosa ähnelnde histopathologische Kriterien.

2.1.5 Differentialdiagnose

In erster Linie sind beim Lupus erythematodes andere Autoimmunkrankheiten abzugrenzen, was auf Grund der speziellen Konstellation von Anamnese, allgemein-klinischem Befund und besonderen Zusatzuntersuchungen

(siehe die entsprechenden Kapitel dieser Arbeit) meist gelingt.

Probleme ergeben sich in diesem Zusammenhang mit den sogenannten "Overlap"-Syndromen; im Kapitel 2.5 der vorliegenden Arbeit wird dazu gesondert Stellung genommen.

Im Fall der Vasculitis nodosa trägt ihr wesentlich höherer Prozentsatz an Polyneurititiden, die typische Form der Vasculitis (allerdings kann der Erythematodes gelegentlich ähnliche Bilder hervorrufen) und das Fehlen von antinucleären Antikörpern zur Unterscheidung gegenüber dem Erythematodes bei. Zusätzlich können internistische Befunde herangezogen werden.

Ebenfalls vom Erythematodes abzugrenzen ist die lupoide, progressive Polyarthritis. Diese weist antinucleäre Faktoren, niemals aber Antikörper gegen native DNA auf (BÖNI bei SCHOEN, BÖNI und MIELKE). Andere Immunvasculitiden, etwa rheumatischer Genese, sind in der Mehrzahl anamnestisch abzutrennen. Dasselbe gilt für den durch Medikamente induzierten Erythematodes.

Auf eine von Fall zu Fall auftretende Ähnlichkeit mit der quartären Lues muß an dieser Stelle aufmerksam gemacht werden; allerdings bietet die moderne Luesserologie hier meist sichere Unterscheidungskriterien.

Die Imitation Disseminata-artiger Symptome durch den Lupus erythematodes wurde oben bereits erwähnt und auf differentialdiagnostische Überlegungen hingewiesen. Angefügt sei hier noch die relative Seltenheit epileptischer Entäußerungen bei der multiplen Sklerose (nach GOTTWALD etwa 0,5 % der Erkrankten) und eine bei

der Encephalomyelitis disseminata öfter auftretende paroxysmale Dysarthrie. Das zuletzt erwähnte klinische Symptom ist beim Erythematodes in typischer Form nicht beschrieben worden.

2.2 Sklerodermie

2.2.1 Krankheitsbegriff

Bei dieser Erkrankung grenzt man zwei voneinander unterschiedliche Formen ab: Einmal die circumscripte Form (Morphaea) mit umschriebenem Einzelherd, z. B. großfleckigen Effloreszenzen bzw. mit diffus-generalisiertem Befall des Integuments. Eine Mitbeteiligung innerer Organe fehlt fast immer; Myositiden und Neuritiden wurden von SOLLBERG allerdings nachgewiesen, wobei bemerkenswert ist, daß die Lokalisationen des Hautbefundes und der Muskel- bzw. Nervenschädigungen topographisch nicht unbedingt miteinander korrelieren. Morphologisch, histologisch, elektronenoptisch und in Bezug auf Laborparameter bieten sich keine Differenzierungsmöglichkeiten, so daß letztlich nur die bessere Prognose - Nichtbeteiligung innerer Organe - für eine Trennung von der progressiven Form spricht (HOLZMANN). Allerdings werden in letzter Zeit gehäuft Übergänge zur progressiven Sklerodermie beschrieben (HORNSTEIN; HOLZMANN). Die andere - progressive - Form kann generalisiert - stammnahe - oder "akrosklerotisch" auftreten, wobei die erstere quoad vitam als ungünstig gilt, da diese meist mit ausgeprägter Organbeteiligung einhergeht.

Was die Häufigkeit der beiden Sklerodermieformen angeht, so machen sie 0,247 % der Gesamtzugänge an der Mainzer Klinik aus; circumscripte und progressive Verlaufsform verhalten sich dabei wie 1,6 : 1 (HOLZMANN). Nach großen amerikanischen Statistiken sind sie etwa halb so häufig wie der Erythematodes und doppelt so häufig wie die Vasculitis nodosa. Die Ätiologie ist größtenteils nach wie vor ungeklärt, einzelne Hypothesen - siehe Einleitungskapitel - wurden immer wieder verworfen.

2.2.2 Klinisches Bild

Bei 60 - 90 % der Patienten (SCHOEN; GOTTWALD) tritt - unter Umständen lange vor Beginn der Erkrankung - eine Raynaud-Symptomatik auf, die im weiteren Verlauf dann an Ausprägung eher abnimmt. Allmählich kommen symmetrisch - derbe Schwellungen von Fingern und Handrücken zum Vorschein, atrophische Symptome im Rahmen der Sklerodaktylie vollziehen sich, das Integument scheint an die Knochenunterlage "angelötet" (SCHOEN). Im Gesicht beobachtet man die Zuspitzung der Nase und eine Verschmälerung der Lippen, das Bild der "Sklerodermie-Facies" entsteht. Die sklerotischen Hautveränderungen schreiten meist nach proximal fort, mit Ausnahme der oben erwähnten generalisierten Form. Innere Organe sind bei der progressiven Sklerodermie häufig mitbetroffen: Im Vordergrund steht der Intestinaltrakt (in 60 - 70 % der Fälle), es folgen in der Häufigkeit des Befalls Lungenfibrose und interstitielle Myokardfibrose. Andere Organe werden in der Hauptsache präterminal befallen. Zu erwähnen bleiben noch ankylosierende Gelenkbeteiligungen im Zuge der allgemeinen Sklerosierung des Bindegewebes und die Gefäßveränderungen, die ein recht buntes Bild bieten

können. Betroffen sind meist die kleinen Arterien und Arteriolen im Sinne einer Intimanekrose mit fibrinoider Verquellung und Arterien mittlerer Größenordnung, deren Morphologie einer Endangiitis v. Winiwarter-Buerger ähneln kann. Es kommen jedoch auch Riesenzellarteriitiden vor.
Laboruntersuchungen erbringen keine speziellen Befunde, immunpathologisch ergibt sich nicht immer eine positive Korrelation mit Autoimmunphänomenen; auch die Enzymdiagnostik bleibt - ausgenommen im Falle der ausgeprägten Myositis - meist ohne maßgebendes Resultat.

2.2.3 Neuropsychiatrische Syndrome

Das charakteristische Bild der Raynaud-Symptomatik, einer intermittierenden Ischämie mit akralem Maximum, muß hier an erster Stelle genannt werden. Auch zur Abgrenzung gegenüber der Morphaea können Raynaud-artige Erscheinungen dienen: Bei dieser sind sie nämlich selten. In 10 - 15 % der Fälle manifestiert sich letztlich eine progressive Sklerodermie bei am Raynaud-Syndrom leidenden Patienten (SCHÖNTAHL; zitiert nach GOTTWALD). Hauptsächlich betroffen sind symmetrisch-bilateral die 2. bis 4. Finger im Sinne eines vasomotorisch induzierten akroasphyktischen bis akrozyanotischen Kreislaufzustandes. Gelegentlich lassen auch Nasen-, Wangen- und Zungengefäße pathologische Vasospasmen erkennen. Fakultativ ist ein Befall innerer Organe und der unteren Extremität - wenn auch selten - möglich.
Myositiden und Polymyositiden entstehen in ungefähr einem Drittel aller Sklerodermiefälle. Es handelt sich hierbei - wie Untersuchungen von SOLLBERG, DENK und

HOLZMANN belegen - um eine primäre Myopathie, ein Denervierungsschaden konnte elektro-myographisch nicht nachgewiesen werden, wenn auch vielfach bei aufgelagerter Neuropathie eine Reflexverlangsamung zu beobachten war. Diese entspricht jedoch gewissen Veränderungen bei anderen primären Myopathien (SOLLBERG). Muskelalterationen können selbst bei der circumscripten Form in einiger Entfernung vom integumentalen Herd diagnostiziert werden. Enzymologisch ist die Muskelaffektion stumm, nur perakute, sehr seltene Verläufe zeigen hier Veränderungen, die dann aber von einer Dermatomyositis nicht mehr abzugrenzen sind.

Der neurale Befall dokumentiert sich u.a. in pathologischer Erhöhung der Rheobase und Verlängerung der Chronaxie. Bemerkenswert ist ein Fall von SOLLBERG, wo bei geringem akralen Befall der oberen Extremität pathologische Werte am Musculus quadrizeps femoris erhoben wurden. Betroffen sind meist sensible Bahnen - einer diabetischen Polyneuropathie ähnelnd -, schwere motorische Läsionen werden selten beobachtet (GOTTWALD). Gelegentlich beschrieb man Verbindungen zwischen räumlicher Ausbreitung und spezifischen Wirbelsäulenläsionen (circumscripte Sklerodermie vom bandförmigen Typ); genaue Zusammenhänge sind jedoch noch unklar, wie auch grundsätzlich eine generelle Pathophobie gegenüber dem Rückenmark wie etwa beim Erythematodes evident scheint.

Zentralnervöse Befunde werden von vielen Autoren beschrieben, bieten ein ungemein buntes Bild mit diencephalen Störungen, Parkinsonismen, Hirnnervenbefall,

Hemiparesen und variablen Gefäßsyndromen, lassen aber nur schwerlich topographische Bezüge zum klinischen Bild der Sklerodermie erkennen, außer man zieht sklerodermiforme Gefäßveränderungen in der jeweils gestörten Funktionseinheit in Betracht.

Häufig zu beobachten sind trophische Störungen, die als Hemiatrophia faciei bzw. auch als Hemiatrophia corporis unilateralis partialis oder totalis imponieren. Als ursächlich werden neurovasculäre Dysregulation und gelegentlich zentrale Herde - etwa im Ponsbereich-diskutiert (ZETTERSTRÖM zitiert nach GOTTWALD). Die Kombination von Sklerodermie, Hemiatrophia und Epilepsie ist wiederholt betont worden (GOTTWALD). Hypertrophische Phänomene bilden demgegenüber eine Rarität.

Die psychiatrische Symptomatik wird von STAVA als "sklerodermische Persönlichkeit" interpretiert. Diese soll beinhalten eine gesteigerte Empfindlichkeit, Furchtsamkeit; Introvertiertheit und übermäßige Rücksichtnahme, zusätzlich provozieren sicherlich die Folgen der Krankheit bzw. deren relative Aussichtslosigkeit reaktiv - depressive Entwicklungen. Funktionspsychosen müssen hiervon aber differenziert werden. GOTTWALD vertritt die Ansicht, daß es sich in der Hauptsache um Funktionspsychosen handelt, eine "sklerodermiforme Psychose" per se gäbe es nicht, jedoch ist im Prinzip eine Kombination von endogener Psychose und Funktionspsychose denkbar. Neuropathologische Merkmale der Sklerodermie werden im Kapitel 6.4 besprochen.

2.2.4 Differentialdiagnose

Ähnlich dem Erythematodes bringen auch bei der Sklerodermie andere Erkrankungen des pararheumatischen Formenkreises die größten differentialdiagnostischen Schwierigkeiten.
Bei streng-akralem Befall muß gegenüber der Thrombangiitis obliterans (siehe Tabelle 1) abgegrenzt werden, was auf Grund der unterschiedlichen Alters- und Geschlechtsverteilung sowie der typischen Hautaffektion bei der Sklerodermie größtenteils gelingt. Von großer klinischer Bedeutung ist auch die Raynaud-Symptomatik, die unter Umständen den Haut- und Schleimhauterscheinungen der Sklerodermie lange vorausgehen kann.

Bei alleinigem oder klinisch besonders hervortretendem Befall der Schleimhäute des Verdauungstraktes durch die Sklerodermie muß an andere entzündliche Veränderungen des Magen-Darm-Kanals, an ein Plummer-Vinson-Syndrom oder auch - allerdings in wenigen Fällen - an einen Morbus Sjögren gedacht werden. Selten einmal kommt ein Morbus Behcet (siehe Tabelle 1) in Betracht.

Im Gegensatz zur Dermatomyositis fehlt bei der sklerodermischen Myopathie - mit Ausnahme perakuter Verlaufsformen - die Erhöhung der Muskelenzyme im Blutserum, darüber hinaus zeigt die Sklerodermie im Vergleich zur Dermatomyositis meist mildere Verläufe.
Zur Vervollständigung sei noch an das Reiter-Syndrom erinnert (siehe Tabelle 1).

Wie der Erythematodes kann die Sklerodermie in einigen Fällen eine Disseminata imitieren, so zum Beispiel der Fall Nummer 8 von GOTTWALD (Nervensystem und Skle-

rodermie, 1976); auch HOFMANN und STEGER schildern einen entsprechenden Befund. Zur Abgrenzung sei wiederum an das Fehlen einer Raynaud-Symptomatik und von Muskelalterationen bei der multiplen Sklerose erinnert.

2.3 Sjögren - Syndrom

2.3.1 Historisches

Die zum Sjögren-Syndrom gehörenden Symptome wurden gegen Ende des letzten Jahrhunderts zuerst als jeweils eigenständige Krankheitsbilder von einigen Autoren beschrieben. So als Keratitis Filamentosa 1882 von LEBER, als Kombination von Xerophthalmie und Xerostomie 1888 von HADDEN; ein gemeinsames Auftreten von Gehbeschwerden und Kerato-Konjunktivitis wurde von FISCHER 1889 berichtet. FUCHS vermutete 1919 als Ursache von Xerophthalmie kombiniert mit einer Xerostomie eine Hormonstörung.
Unabhängig voneinander gelang dann GOUGEROT, HOUWER und SJÖGREN in den Jahren 1925 - 1933 eine Synthese der einzelnen Symptomenkomplexe zum - in korrekter Bezeichnung - Sjögren-, Gougerot-, Houwer-Syndrom, das sich zunächst als Trias von Xerophthalmie, Xerostomie und rheumatoider Arthritis ausweist (SCHOEN).

2.3.2 Allgemein klinisches Bild

Am häufigsten befallen (nämlich neunmal so oft wie Männer) sind Frauen; der Krankheitsbeginn fällt meist in die Zeit der Menopause. SCHOEN vermerkt allerdings auch Literaturangaben über Fälle andersartiger Alters- und Geschlechtsverteilung.

Die oben als kennzeichnend erwähnte Triade beherrscht nicht regelmäßig das Krankheitsbild, meist erschweren oligo-symptomatische Erscheinungsformen die Differentialdiagnose. Hier kommen das Heerfordt-Syndrom - eine subakute Entzündung von Uvea und Parotis, meist als Teilbild einer Sarkoidose -, das Plummer-Vinson-Syndrom - eine sideropenische Dysphagie -, das Melkersson-Syndrom oder eine unspezifische Sialose in Betracht. Diagnostisch entscheidend sind die serologischen Befunde bei den betroffenen Patienten: Nach SCHOEN, BÖNI und MIELKE sprechen positive Latexreaktionen selbst bei Abwesenheit einer Polyarthritis für einen rheumatischen Ursprung der Krankheit. Die in der Hälfte der Fälle nachweisbaren antinuklearen Faktoren und ein in 10 bis 30 % der untersuchten Kranken diagnostizierbares LE-Zellphänomen weisen auf eine Autoimmunpathogenese hin.

Das Primun movens der Krankheit blieb jedoch unklar; diskutiert wird eine Hormonätiogenese mit postklimakterisch verminderter Gegenwirkung von Corpus-luteum-Hormon und Cortison auf den Mucopolysaccharidstoffwechsel bestimmter Organsysteme. Hinzu kommt neben dem Einfluß der Menopause ein sekundärer Vitamin- und Eisenmangel, bedingt durch abnorme Immunreaktionen mit der Konsequenz einer gesteigerten Antikörperproduktion, und schließlich ein durch den Fortfall der Keimdrüsenproduktion hervorgerufenes diencephales Mangelsyndrom: Dysfunktion der die Drüsensekretion steuernden Zentren, wie etwa die des Nucleus salivatorius. In der Literatur findet man zusätzlich Fälle in Kombination mit einer anderen Kollagenose (GOTTWALD; SCHOEN; HEATON; ALARCON-SEGOVIA), dies kann die Abgrenzung gegen

eine "Mixed connective tissue disease" (MCTD) erschweren.

Vordergründig scheint der M. Sjögren eine Systemerkrankung drüsiger Organe darzustellen, vom Gewebsbild her eine benigne myoepitheliale Läsion mit "epimyoepithelialen Inseln" (MORGAN), deren Grundlage in einer abnormalen Immunreaktion der Speicheldrüsenepithelien gesucht wird. Spezielle Gefäßveränderungen sowie Fibrosen und Hyalinosen des Interstitiums drüsiger Organe fehlen, häufig zu sehen sind lymphozytäre Infiltrationen (MORGAN, GOTTWALD). Eine genetische Disposition zur Krankheit wurde von DONI untersucht, konnte aber nicht bestätigt werden (SCHOEN).

2.3.3 Neuropsychiatrische Syndrome

Das Sjögren-Syndrom wird hier sowohl von speziellen Krankheitsbildern wie auch durch Symptom-Koppelung von Myositis oder Myopathie, von Poly- oder Mono-Neuritis bzw. zentralnervösen Störungen geprägt.
Unspezifische Myopathien, die mit hoher Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit einhergehen und deren Krankheitsbeginn in die postklimakterische Phase fällt, sollten auch trotz im allgemeinen rudimentärer Symptomatik an eine Autoimmunpathogenese denken lassen. Besonders das Erscheinungsbild des M. Sjögren ist hier bedeutsam, da "Myopathien" (myopathische Bilder im engeren Sinne) insgesamt häufiger auftreten als Neuritiden. Die Spanne myositischer Alterationen reicht von blanden Formen bis hin zur ausgeprägten Polymyositis. In diesem Fall diskutiert man eine Syntropie mit der Dermatomyositis. Generell beherrscht die subtile Form das Krankheitsbild, es werden meist proximale Skelettmuskeln befallen.
Ein gering ausgeprägtes Raynaud-Syndrom findet GOTTWALD in doch nicht unbedeutendem Maße in der Literatur. Eine

Symptom-Koppelung mit der progressiven Sklerodermie kommt allerdings vor (ALARCON-SEGOVIA).
Histologisch bildet die Polyneuropathie beim M. Sjögren eine peripher nekrotisierende Entzündung kleiner Gefäße mit Perivasculitis und Demyelinisierung der Axone. Folgeerscheinungen gehen bis zur schlaffen Tetraplegie und totalem Sensibilitätsausfall einschließlich der Tiefensensibilität. Muskuläre Atrophien können neurogen und/oder myogen verstanden werden. Erwähnt seien noch transitorische Monoparesen einzelner Hirnnerven, gekoppelt mit rezidivierenden Parotitiden.
In der Arbeit von KALTREIDER und TALAL (siehe auch 4. Kapitel) zeigten von 110 am M. Sjögren erkrankten Patienten 10 peripher-neurologische Symptomatik. Entscheidend scheint bei allen 10 Erkrankten die enge Verknüpfung zwischen Vasculitis und Neuro- bzw. Myopathien, einige boten auch ein der Vasculitis nodosa bzw. der Sklerodermie ähnliches Bild der Akronekrose. Interessant in dieser Beziehung ist der Fall mit Raynaud-Symptomatik (10 Jahre ante exitum), Xerophthalmie, Xerostomie, Lymphadenopathie und Purpura der Beine (5 J. a. e.). Drei Jahre vor dem Tod des Patienten traten dann noch eine Polyneuropathie, ante finem Hypertonie, Proteinurie, Krampfanfälle und Hirndruckzeichen auf. Histologisch wurde das Bild einer generalisierten nekrotisierenden Vasculitis diagnostiziert.

2.3.4 Differentialdiagnose

Die klinisch bedeutsamsten differentialdiagnostischen Probleme wurden in den vorausgehenden Seiten bereits besprochen. Zur Abgrenzung gegenüber den MCTD-Formen sei auf Kapitel 2.5 verwiesen.

Selten einmal muß ein Selter-Swift-Feer-Syndrom (vegetative Dystonie, trophische Störungen mit akralem Maximum, Stomatitis und Keratitis mit Epithelnekrose) oder ein Lymphogranuloma inguinale (entzündliche Veränderungen im Genitalbereich, im Enddarm und an den Augen sowie polyarthritische Phänomene) von der Sjögrenschen Erkrankung abgegrenzt werden. Die an erster Stelle genannte Erkrankung tritt ausschließlich im Kindesalter auf, Erreger der Letzteren ist ein Bakterium aus der Gruppe der Chlamydien.

Das Heerfordt-Syndrom, das heute als Teilbild der Sarkoidose betrachtet wird, ist schon erwähnt worden. Im Gegensatz zum Morbus Sjögren handelt es sich in diesem Fall um eine chronisch-epitheloidzellige Sialadenitis.

Über die gelegentlich anzutreffende Syntropie des Morbus Sjögren mit anderen Kollagenosen hinaus wird von WHALEY und Mitarbeitern eine Kombination mit der Arthritis psoriatica geschildert. Zur Abgrenzung der beiden Erkrankungen dienen hier die speziellen integumentalen Veränderungen.

2.4 Dermatomyositis

2.4.1 Bemerkungen zu Historie und allgemeine Krankheitsdefinition

Die Dermatomyositis galt vor dem zweiten Weltkrieg als ausgesprochene Rarität, bis 1957 waren 1000 Fälle in der Literatur publiziert (SCHÖLMERICH). Heute ist man eher der Ansicht, daß die Krankheit weit häufiger als früher angenommen sei. Noch ungeklärt ist die Frage der nosologischen Übereinstimmung von reiner Polymyositis und Dermatomyositis; von den Laborbefunden, der Histologie und auch von den EMG-Befunden her betrachtet, bestehen keine Unterschiede.

Rein formal können drei unterschiedliche Typen der Dermatomyositis voneinander abgegrenzt werden: Zum einen die Kollagenose sui generis, zum zweiten die Dermatomyositis als Bestandteil des "Sharp"-Syndroms (siehe Kapitel 2.5) und zum dritten die Erscheinungsform der Erkrankung im Sinne eines paraneoplastischen Syndroms.

Allgemein spricht man vorerst nur bei Fällen mit Hautbeteiligung von Dermatomyositis. Definitionsgemäß (SCHOEN) besteht das Krankheitsbild zum einen aus den im Einleitungskapitel geschilderten, für alle Kollagenosen gemeinsamen Allgemeinsymptomen, zum anderen wird es speziell durch Oedem, Dermatitis und Polymyositis gekennzeichnet. In der Praxis imponiert jedoch vielfach die Polymorphie der Krankheit.

2.4.2 Allgemeine klinische Symptomatologie

Der Krankheitsbeginn ähnelt mit seinem uncharakteristischen Prodromalstadium einer Infektionskrankheit.

In erster Linie beim chronischen Verlauf der Erkrankung entwickeln sich variable Oedeme im Gesichtsbe-

reich (Dermatomyositis-Facies), Tachycardie, Schweißausbrüche, periphere Durchblutungsstörungen und letztlich zunehmende Adynamie durch den Befall der Muskulatur. Akute und perakute Verlaufsformen führen innerhalb eines Monats zum Vollbild der Krankheit, einleitende Symptome sind dabei kaum oder nur transitorisch erkennbar. Weiterhin prägen das klinische Bild entsprechende Hautveränderungen - flächenhafte, lilaweinrote Exantheme, gelegentlich zusammen mit eingesunkenen atrophischen Bezirken (SCHOEN) -, wobei manchmal auch die Schleimhäute befallen werden. Eine Beteiligung innerer Organe ist, mit Ausnahme des Herzmuskels (Myocarditis), extrem selten; wenn sie angetroffen wird, muß an ein paraneoplastisches Phänomen gedacht werden. Laborbefunde sind differentialdiagnostisch von Bedeutung: BKS und Blutbild sind in Richtung einer entzündlichen Erkrankung verändert, ein LE-Zellphänomen ist so gut wie nie vorhanden, dies bleibt zur Abgrenzung gegenüber dem Erythematodes bedeutsam. Einen parallelen Verlauf innerhalb der Dynamik des Krankheitsprozesses zeigt die Erhöhung vieler Serumenzyme, wie der Aldolase, der SGOT und der SGPT. Geradezu pathognomonisch sind LDH und Serumkreatininphosphokinase. Histologisch bietet das Gefäßsystem – aber nicht in jedem Fall - das Bild einer fibrinoiden Nekrose, die Myositis zeigt eine zunehmende Hyalinisierung, einen Verlust der Querstreifung und herdförmig scholligen Zerfall der Muskelfasern mit interstitiell-entzündlichen Infiltraten. Dazu kommen endarteriitische und perineuritische Prozesse (BÖNI).

2.4.3 Neuropsychiatrische Phänomene

20 % der erkrankten Patienten weisen eine Raynaud-Symptomatik auf, die meist zu Beginn der Krankheit bereits nachweisbar ist. Wenn bei dieser Symptomatik noch sklerodermiforme Hautveränderungen hinzutreten, kann das Bild einer Sklerodermie entstehen. Das Nervensystem insgesamt wird jedoch selten befallen. Hirnnervenparesen, Polyneuritiden, Reflexverminderungen, pathologische Liquorbefunde und "Encephalopathien" kommen vor, hauptsächlich allerdings im präfinalen Stadium der Krankheit und meist sekundär bedingt, etwa im Sinne eines Lambert-Eaton-Syndroms. Radiculäre Erscheinungen werden ebenfalls berichtet (GOTTWALD), stehen aber keineswegs immer in topographischer Beziehung zu den Muskelaffektionen. Schließlich sind noch viscero- und muskulocutane Reflexbögen im Sinne einer durch das vegetative Nervensystem - einhergehend mit diencephalen Dysregulationen - bedingte Krankheitstopik von Bedeutung (HAUSER; SCHUERMANN).
Wie oben bereits angesprochen, spielen nervale Komplikationen in der Endphase der Krankheit die größte Rolle, wobei nicht nur die primären, selteneren Alterationen des Nervensystems zu erwähnen sind, sondern auch die durch ein malignes Grundleiden bedingten. Zahlenangaben über den Prozentsatz von Kombinationen zwischen Dermatomyositis und Malignom schwanken in der Literatur zwischen 13 % und 27 % (SCHOEN). Da sich die Dermatomyositis in der Regel Jahre vor der Entdeckung eines malignen Prozesses manifestiert, ist eine frühe Diagnose der Krankheit auch bei blander Symptomatik zu fordern. Muskelbiopsie und EMG können hier die entscheidenden Hinweise geben.

2.4.4 Differentialdiagnose

Eine Dermatomyositis in typischer Ausbildung verursacht nur selten größere Schwierigkeiten in der Abgrenzung gegenüber anderen Krankheitsentitäten.

Von besonderer Wichtigkeit ist allerdings die sichere Differenzierung eines paraneoplastischen Syndroms von der Kollagenose sui generis, daher ist bei allen Patienten eine intensive Tumorsuche angezeigt. Anhaltspunkte gegen das Vorliegen eines SHARP-Syndroms (siehe folgendes Kapitel) bietet die bei der Dermatomyositis fehlende Anti-ENA-Aktivität.

Die neurologische Symptomatik als solche - sofern sie diagnostiziert wird - ist sehr variabel, und bei fehlender Alteration von Muskulatur und Integument müssen verschiedene nervenärztliche Krankheitsbilder in die Diskussion eingebracht werden.

So kann die Krankheit - wie andere Kollagenosen auch - eine Disseminata imitieren, Myasthenie-ähnliche Syndrome hervorrufen oder polyneuritische Phänomene erzeugen. Insgesamt jedoch ist eine nervale Affektion durch die Dermatomyositis ohne myositische Zeichen in zumindest einigen wenigen Muskeln extrem selten, wobei dies auch für die Dermatomyositis im Sinne eines paraneoplastischen Syndroms zu gelten hat. Die erwähnten Faktoren deuten auf die Relevanz elektromyographischer Befunde hin.

In einigen Fällen kann die Krankheit mit sklerodermiformen Hautveränderungen, visceralen Manifestationen an der Speiseröhre, pneumologischen Affektionen sowie einer Raynaud-Symptomatik auf eine progressive Sklerodermie hinweisen und differentialdiagnostische Pro-

bleme aufwerfen. Andererseits fehlt bei der Sklerodermie im Gegegsatz zur Dermatomyositis in fast allen Fällen die deutliche Erhöhung der Serummuskelenzyme. In wenigen Ausnahmen kann nur der weitere Verlauf die endgültige Diagnose zeigen.

2.5 Anhang: Mixed connective Tissue Disease (SHARP-Syndrom)

Zunehmende Bedeutung in bezug auf Diagnose und besonders die Prognose entzündlicher Bindegewebserkrankungen hat ein Krankheitsbild erlangt, das durch überlappende Symptome von progressiver Sklerodermie, Erythematodes und Dermatomyositis gekennzeichnet ist. Erstmalig wurde dieses Syndrom von SHARP als Mixed connective Tissue Disease (MCTD) beschrieben. Serologisch wird das klinische Bild dieser Krankheit durch das Vorhandensein von Antikörpern gegen extrahierbares nukleäres Antigen (ENA) beziehungsweise von Antikörpern gegen Ribonukleoprotein (RNP) charakterisiert. Bei 15 Patienten mit MCTD von HOHMEISTER (1979) enthielten sämtliche Seren hohe Titer von Antikörpern gegen ENA, demgegenüber wiesen nur 20 % der an Lupus erythematodes disseminatus Erkrankten derartige Antikörper auf. Patienten mit progressiver Sklerodermie, Dermatomyositis, M. Sjögren und primär chronischer Polyarthritis zeigten keine Anti-ENA-Aktivität. (Siehe auch ROSENTHAL 1977).

Alle an MCTD - erkrankten Patienten mit dem typischen Symptomenkomplex von Raynaud-Phänomen, Arthritis, Lymphadenopathie und Myositis mit hohen Titern gegen ENA aber fehlender Aktivität gegen - Ribonuklease resistentes - SM-Antigen oder gegen native DNA bilden nach HOHMEISTER eine Gruppe ohne cerebrale oder renale Manifestation

mit günstiger Prognose. Gelegentlich sich manifestierende Nephropathien zeigen einen insgesamt sehr günstigen Verlauf (HOHMEISTER; PARKER). Im Gegensatz dazu geht die Kombination von niedrigen Anti-ENA-Titern und hoher Aktivität gegen das SM-Antigen einher mit einer hohen renalen und zerebralen Komplikationsrate, wobei der Verdacht verstärkt wird, daß es sich um eine Variante des systemischen Lupus erythematodes handeln könnte (HOHMEISTER; ROSENTHAL). Wegen der gering ausgeprägten ZNS-Beteiligung fehlen bislang verbindliche EEG-Untersuchungen in der Literatur. Ältere Arbeiten über die Kombination von Erythematodes und M.Sjögren bei HEATON (1959), BAIN (1960) und BENCZE (1963) sowie über das gemeinsame Auftreten von M.Sjögren und Sklerodermie bei SHEARN (1960) seien hier nur namentlich erwähnt. Die beschriebenen Fälle sind Mischbilder der - nach HOHMEISTER - reinen MCTD-Form und den "Varianten"-Formen; EEG-Untersuchungen wurden bei den genannten Autoren in keinem Fall angestrengt. Ein Pflegebericht über diese Kollagenosen-Kombination bei einer 64-jährigen Patientin von MC'KECHNIE (1966) bringt keine zusätzlichen Informationen.

Ein 1971 verfaßter Aufsatz von STEINBERG und TALAL über 8 Patienten mit Morbus Sjögren und Lupus erythematosus weist auf die große Spannweite des "Overlap-Syndroms" hin; neurologische Befunde erscheinen bei den Autoren bis auf die Erwähnung einer Trigeminusneuralgie, einer Raynaud-Symptomatik (bei 2 Patienten) und eines Verlustes der Geschmacksempfindung nicht.

1980 berichteten LEONHARDT und HAGENAH über eine von ihnen vier Jahre lang behandelte Patientin mit MCTD

(immunserologisch gesichert), bei der die neurologische Symptomatik führend das Krankheitsbild bestimmte. Die Patientin erkrankte zunächst an einem typischen Raynaud-Syndrom, hinzu traten später multiple Hirnnervenstörungen und Symptome der langen Bahnen. Im EMG fanden sich Zeichen der neurogenen Schädigung, der Liquor war entzündlich verändert (eine EEG-Untersuchung wurde leider nicht gemacht). Nach einer vorübergehenden Corticosteroiddosisreduktion kam es zur Ausbildung eines Bulbärhirn-Syndroms sowie einer produktiven Psychose. Eine entsprechende Dosierung der Corticosteroide führte zur vollständigen Remission der neurologischen Störungen. Dieser günstige therapeutische Verlauf bei MCTD ist auch aus der Literatur bekannt (HOHMEISTER; PARKER).

3. Das EEG bei diffusen und umschriebenen Läsionen des Zentralnervensystems unter Berücksichtigung von elektroenzephalographischen Befunden bei Autoimmunkrankheiten

3.1 Das EEG bei entzündlichen Prozessen

Der Schweregrad der Allgemeinveränderung steht bei den diffus-entzündlichen Prozessen - mitbetroffen sind meist auch Hirnstamm und Thalamus - in einer gewissen Beziehung zum Ausmaß des Parenchymbefalls. Berücksichtigt werden muß allerdings das Lebensalter der Patienten, da bei kindlichen Encephalitiden das akute Entzündungsstadium durch besonders hohe und langsame Wellen charakterisiert ist und die Rückbildungstendenz im Vergleich zum erwachsenen Patienten wesentlich geringer ist. Weitere diagnostische und vor allem ätiologische Hinweise ergeben sich aus den Allgemeinveränderungen allein nicht.
Herdbefunde können zu Beginn der Erkrankung durch eine Allgemeinveränderung überdeckt werden. Bessert sich trotz klinischer Remission das EEG nicht bzw. treten Herdbefunde immer deutlicher hervor, so ist dies prognostisch ungünstig zu werten. Sie weisen auf eine bleibende Parenchymschädigung hin; bei einem Focus langsamer Wellen ist diese örtlich begrenzt, während eine bleibende Allgemeinveränderung meist diffuse Hirnschäden anzeigt. Fronto-temporale bzw. bilateral-symmetrische Herde von Theta- oder Deltawellen lassen an eine Alteration basaler Hirnstrukturen denken. RADERMECKER (zitiert nach CHRISTIAN) schließt bei vorherrschendem Focus ohne deutliche Allgemeinveränderung zusammen mit Fieber, Krämpfen, Koma und Hemiplegie auf eine postinfektiöse Encephalopathie, das heißt auf einen sekundären, zirkulationsbedingten Hirnschaden. Wie bereits erwähnt, besteht zwischen Schweregrad der Allgemeinveränderung und klinischem Bild im Prinzip eine gewisse Parallelität, aber keineswegs absolute Kongruenz.

HUBACH (zitiert nach CHRISTIAN) führt schwerste, zum Exitus führende Fälle an, die bis kurz vor ihrem Tode nur sehr geringe Allgemeinveränderungen aufwiesen. Im allgemeinen jedoch gehen ein tief-komatöser Zustand oder schwere Funktionspsychosen mit einer deutlichen Abweichung im Hirnstrombild einher, während andererseits geringe klinische Symptomatik wie "Benommenheit" oder Schläfrigkeit meist mit einer nur leichten Alpha-Reduktion zusammenfällt.

Der Zeitraum der Rückbildung spezifischer Veränderungen überdauert 8 - 10 Wochen, selten mehr als 3 Monate (CHRISTIAN). Das bedeutet, daß EEG-Veränderungen klinischer Symptome sowie Liquorbefunde zeitlich überdauern, wenn sie auch im üblichen Falle schließlich völlig verschwinden. Persistieren bioelektrische Abnormitäten über einen längeren Zeitraum (siehe oben), so besteht prognostisch die Gefahr der Chronifizierung des Prozesses bzw. eine Defektheilung mit möglicherweise resultierender symptomatischer Epilepsie. Kündigt sich ein Rezidiv der entzündlichen Erkrankung an, so treten die EEG-Veränderungen - nach vorausgegangener Normalisierung - erneut auf.

Herdbefunde sind zu Beginn der Erkrankung hinter den Allgemeinveränderungen verborgen und kommen nur allmählich zur Darstellung, wenn zum Beispiel die Delta-Aktivität des Herdes noch langsamer als die der Gegenseite ist. In der Rückbildungsphase stellen fokale Dysrhythmien ein Zwischenstadium dar. Keineswegs aber kann gesagt werden, daß Herdbefunde immer mit klinisch fassbarer Symptomatik verbunden sind. Umgekehrt jedoch entspricht nach CHRISTIAN bei bestehenden neurologischen Ausfällen der im EEG nachweisbare Herd auch dem klinischen Erscheinungsbild. Die bioelektrischen Abnormitäten können mitunter ohne Veränderung der neurologischen Symptome verschwinden, diese

Diskrepanz wird quoad vitam ungünstig beurteilt (KUGLER; CHRISTIAN). Zum Auftreten epileptischer Paroxysmen gibt CHRISTIAN eine Maximierung zu Beginn der Erkrankung an. Im Erwachsenenalter kommen Anfälle nach der akuten Krankheitsphase der entzündlichen ZNS-Erkrankung kaum zur Beobachtung; das gleiche gilt für epileptogene Foci im EEG. Auch symptomatische Epilepsien entwickeln sich bei Encephalitiden des Erwachsenenalters selten, während sie bei Erkrankungen im Kindesalter sehr häufig anzutreffen sind. Dies erscheint aus der Sicht der encephalitischen Entwicklungsstörung des unreifen Gehirns verständlich.

Im Zusammenhang mit den entzündlichen Prozessen des Zentralnervensystems spielen die Funktionspsychosen oder Durchgangssyndrome nach WIECK eine nicht unwichtige Rolle.Funktionspsychosen in diesem Sinn sind reversible Psychosyndrome (auch als symptomatische Psychosen bezeichnet), die klinisch z. B. als amentielles, delirantes oder dämmerattacken-artiges Syndrom imponieren. Im EEG gehen diese Zustandsbilder in erster Linie mit langsamerer, amplitudenhöherer und frequenzinstabiler Tätigkeit einher; in manchen Fällen erfahren die Veränderungen eine Betonung in frontalen Hirnabschnitten, was auf eine Läsion von subcorticalen Zentren hinweist (NIEBELING). EEG-Veränderung und Schwere des klinischen Bildes korrelieren in der Regel miteinander (NIEBELING; FLÜGEL).

Besondere Beachtung verdienen die Dämmerattacken als Episoden der Funktionspsychosen, diese stehen in enger Beziehung mit dem Zustandsbild eines Petit mal-Status und zeigen im EEG uhrwerkartige Abläufe von dysmorphen EEG-Mustern (NIEBELING).

Die Abgrenzung von Funktionspsychosen im Rahmen einer Autoimmunkrankheit gelingt durch das EEG im allgemeinen nicht; dazu müssen Anamnese, allgemeinklinischer Befund und der weitere Verlauf der psychotischen Störung herangezogen werden.
Abschließend sei gesagt, daß Funktionspsychosen natürlich bei anderen Störungen des Zentralnervensystems (etwa durch Trauma oder Tumor bedingt) ebenfalls in Erscheinung treten können.

3. 2 EEG-Befunde bei Zirkulationsstörungen des Zentralnervensystems

Das menschliche Gehirn ist in hohem Maße auf eine bedarfsgerechte Durchblutung angewiesen, da es nahezu ausschließlich auf den oxydativen Abbau von Glucose ausgerichtet ist und zusätzlich einen hohen O_2-Bedarf besitzt. Das Herzminutenvolumen wird zu 15 - 17 % vom Gehirn beansprucht, obwohl dieses nur etwa 2 % des Körpergewichtes ausmacht. Bei einer durchschnittlichen O_2-Aufnahme von 3,5 ml/100g/Minute und einem Blutbedarf von 56 ml/100g/Minute (auf Erwachsene bezogen), ist die Tatsache bedeutsam, daß innerhalb spezifischer Strukturen einzelne Größen relativ große Differenzen aufweisen. So benötigt die weiße Substanz kontinuierlich etwa 16 ml Blut/100g/Minute und 1 ml Sauerstoff/100g/Minute, während die Rindensubstanz 80-100 ml Blut/100g/Minute und 8 - 10 ml O_2/100g/Minute beansprucht (SCHNEIDER; SIEGENTHALER). Die Eigenregulation des Gehirnkreislaufes sichert beim Normotonen bis zu systolischen Werten von 70 mm Hg die Durchblutung des Hirngewebes.

Entscheidende Faktoren hierbei sind CO_2-Spannung und extrazellulärer pH-Wert bei den chemischen Parametern sowie adrenerge und cholinerge Impulse von Nervenfasern aus dem Ganglion cervikale superior bzw. dem Nervus petrosus major.

Die oben beschriebenen physiologischen Grundlagen erklären die Auswirkung zerebraler Zirkulationsstörungen auf hirnelektrische Befunde, da im EEG hauptsächlich rindennahe Strukturen bzw. die Hirnrinde selbst die faßbare Grundaktivität bestimmen; diese wiederum weisen auch den höchsten Energiebedarf auf.

Durch eine experimentell herbeigeführte akute Ischämie (DAVIES und Mitarbeiter; NOELL; zitiert nach CHRISTIAN) erzeugt man bereits nach 4 - 6 Sekunden eine zunehmende Grundrhythmusverlangsamung, nach 10 - 12 Sekunden sind die Alpha-Wellen weitgehend durch Delta-Wellen ersetzt. 10 - 15 Sekunden nach Abklemmen der Carotiden treten Krämpfe auf, nach 45 Sekunden ist der Cornealreflex nicht mehr auslösbar und circa 4 Minuten später kommt es zur Lähmung des Vaguszentrums. Das EEG wird immer unregelmäßiger, Perioden einer ausgeprägten Niederspannung und Gruppen amorpher Theta-Delta-Aktivität wechseln einander ab, bis ca. 8 - 10 Minuten nach Durchblutungsende ein Null-Linien-EEG zu beobachten ist.
Allerdings können noch 15 - 20 Stunden - im Falle der Unterkühlung auch später - nach dem Ereignis vereinzelte Paroxysmen auftreten. Diese bereits oben beschriebene "Burst-suppression"-Aktivität als Ausdruck erhaltener Funktionsreste hirnstammnaher Strukturen, deren Eigenrhythmik zum Vorschein kommt, zeigt im Verlauf zunehmen-

der Hirnstammausfälle ein immer deutlicheres Überwiegen der Intervalle elektroencephalographischer Inaktivität.

Kommt es im Verlaufe bestimmter Erkrankungen oder der klimakterischen Involution zu Veränderungen an den Gefäßen, so bewirkt dies nicht einen obligat pathologischen EEG-Befund. Selbst bei klinisch eindeutig verminderter Hirndurchblutung (etwa im Sinne der Arteriosklerose) und resultierender O_2-Mangelversorgung können gelegentlich nur geringfügige oder auch gar keine Veränderungen am Hirnwellenbild beobachtet werden. Offensichtlich werden elektroencephalographische Parameter erst beim Hinzutreten weiterer Krankheitsfaktoren wie Diabetes mellitus, Herzinsuffizienz, Hypertonie und anderer Stoffwechselkrankheiten. Im Vergleich zum Gesunden findet man bei der Arteriosklerose der Hirngefäße einen verminderten Alpha-Rhythmus (etwa 8,5/Sekunde), der unregelmäßig und meist niedergespannt ist; hinzu kommt eine vermehrte Beta-Aktivität und allgemeine Frequenzlabilität. Ist das Gefäßleiden fortgeschritten, so verdrängen Theta-Wellen immer mehr den Alpha-Rhythmus, bis dieser unter bestimmten Kautelen völlig verschwunden sein kann. Auch niedrigere Delta-Wellen treten auf, während echte Anfallsmuster nach CHRISTIAN bei den arteriosklerotisch bedingten Spätepilepsien eine Seltenheit darstellen.

Fokale Anfälle, die mitunter den Anschein einer typischen kompletten Jackson-Epilepsie erwecken, dokumentieren sich im EEG meist durch eine herdförmige, hochgespannte und langsame Aktivität während des Anfalls als ischämische Krisen.

Je nach Betroffensein einzelner Gefäßversorgungsbereiche sind Herdveränderungen im Occipitalbereich - entsprechend dem Verlauf der Arteria basilaris - und im Fronto-Temporal-Bereich (dies entspricht dem Versorgungsbereich der Karotiden) zu finden.
Bei der Thrombangiitis obliterans (von Winiwarter-Buerger) sind nach CHRISTIAN selten EEG-Veränderungen zu beobachten. Kommt es im Verlauf der Erkrankung - meist bei jugendlichen Patienten - zum Verschluß eines größeren Gefäßes, so gleichen die EEG-Veränderungen denen bei thrombembolisch bedingten Hirninfarkten anderer Genese. Beim Typ II (nach CHRISTIAN) kommen parallel zu den psychischen Ausfällen verlaufende, fronto-temporal betonte Delta-Wellen vor, die in der weiteren Entwicklung eines zunehmenden organischen Psychosyndroms einer flachen, unregelmäßigen und langsamen Tätigkeit Platz machen (KUGLER).

Zur Differentialdiagnose von Blutung und thrombembolischem Erweichungsherd kann das EEG nur bedingt beitragen und ist hier inzwischen durch Angiographie und Computertomographie weitgehend ersetzt worden. Immerhin finden sich gewisse Kriterien der bioelektrischen Parameter, die für das eine oder andere sprechen: Handelt es sich um einen klassischen hämorrhagischen Infarkt, treten deutliche, generalisierte Allgemeinveränderungen auf, die gewöhnlich auf der betroffenen Seite ein Maximum erkennen lassen. Bei Erweichungen hingegen sind nur in 30 % der Fälle (CHRISTIAN) deutliche doppelseitige Störungen zu finden, meist werden die Grenzen des betroffenen Gebietes eingehalten. Eine Seitendiagnose ist bei Erweichungen immer zu stellen (CHRISTIAN).

Das Ausmaß der Veränderungen wird bei Blutungen von der Größe der Hämorrhagie bestimmt, bei der Malazie von den Verhältnissen im Kollateralkreislauf. Ist dieser ausreichend, so sind EEG-Veränderung und klinisch-pathologischer Befund gering und die Rückbildungstendenz hoch. Der umgekehrte Fall ist dementsprechend prognostisch ungünstig. Während es beim Vorliegen einer Massenblutung zu einer generalisierten Delta-Aktivität kommt, entwickeln sich reine Delta-Herde bei der Erweichung selten (CHRISTIAN). Meist kommt es zu einer Asymmetrie des Alpha-Rhythmus, welcher über der geschädigten Seite unregelmäßig, langsam oder vermindert ist.

Abschließend muß noch einmal betont werden, daß eine genaue Korrelation zwischen tatsächlichem hirnpathologischem Befund und EEG-Parametern nicht gegeben ist (CHRISTIAN; KUGLER; NIEBELING).

3.3 Das EEG bei Erkrankungen des Endokriniums

Die drüsigen Organe mit innerer Sekretion stehen mit Hilfe humoraler und nervaler Verschaltungen miteinander in Verbindung. Zentralnervöse Schaltstellen in diesem Sinne sind Hypophyse und Hypothalamus, die ihrerseits durch übergeordnete Systeme - letztlich auch durch den Cortex - kontrolliert werden. Diese Anordnung macht verständlich, daß zerebrale Dysfunktionen innersekretorische Krankheitserscheinungen bewirken können und andererseits primär drüsige Erkrankungen nicht selten zentralnervöse Funktionsstörungen hervorrufen.

Die jeweiligen EEG-Veränderungen entsprechen denen bei anderen generalisiert-diffusen Läsionen des Zentralnervensystems: So findet man bei hypoglykämischen Zuständen eine zunehmende Verlangsamung des Alpha-Rhythmus auf eine Frequenz von 7-8/Sekunde bei einem Blutzukkerspiegel von 60 mg %. Kommt es zu einem weiteren Absinken des Blutzuckerspiegels, treten unregelmäßige Potentialschwankungen von 3-5/Sekunde bei einem Glukosespiegel von 40 mg % auf (CHRISTIAN). Im Koma herrscht diffuse Delta-Aktivität vor, die von komatösen Zuständen anderer Genese nicht unterscheidbar ist.
Hyperglykämische Zustände weisen kaum EEG-Anomalien auf, im Koma bestehen wiederum keine Abgrenzungsmöglichkeiten gegenüber anderen Komata.
Bei der primären hypokalzämischen Tetanie trifft man in der Regel Allgemeinveränderungen an, die gelegentlich mit paroxysmalen Erscheinungen einhergehen können. Auch regelrecht epileptische Potentiale vom Charakter eines Spike- oder Spike/Wave-Musters können beobachtet werden. Die sekundäre, normokalzämische Tetanie ist meist nicht mit bioelektrischen Abnormitäten verknüpft.
Auf weitere Erkrankungen drüsiger Organe kann in diesem Zusammenhang nicht eingegangen werden; kurz erwähnt seien: Der Hyperthyreoidismus mit schneller (bis 30/Sekunde) Beta-Aktivität, der Hypothyreoidismus mit low-voltage 7-9/Sekunde-Aktivität und der Morbus Addison mit mäßiger Allgemeinveränderung im elektroencephalographischen Befund (siehe bei CHRISTIAN; KUGLER; NIEBELING).

Die oben beschriebenen Erscheinungen gelten nur für die primären Formen der Stoffwechselanomalien; die sekun-

där-hypophysär (etwa im Sinne eines Sheehan-Syndroms) bedingten Formen zeichnen sich nach CHRISTIAN durchwegs durch generalisierte 4-5/Sekunden Zwischenwellentätigkeit mit eingestreuter Alpha- und Delta-Aktivität aus.

3.4 Das EEG bei Hirntumoren

In der Diagnose der Hirntumoren ist das EEG während der letzten Jahre durch die craniale Computertomographie zunehmend verdrängt worden. Man sollte dabei aber nicht vergessen, daß die Elektroencephalographie gegenüber der cerebralen Angiographie oder Computertomographie eine nicht-invasive bzw. strahlenunabhängige Methode darstellt. Hinzu kommt angesichts der Überlastung von radiologischen Zentren eine bleibende Bedeutung der Elektroencephalographie als "Screening"-Methode.

Im allgemeinen gilt für die Frühdiagnostik cerebraler Tumoren, daß bioelektrische Parameter desto skeptischer zu betrachten sind, je rindenferner und maligner sich der jeweilige Prozeß manifestiert. HESS schilderte für das von ihm untersuchte Krankenkollektiv bei Kleinhirntumoren überwiegend occipitale Dysrhythmien und für Geschwülste der Großhirnbasis und des Hirnstamms mehr temporale Dysrhythmien. Die Entwicklung derartiger Befunde ist jedoch meist uncharakteristischer Natur: Nach einer kurzfristigen, lokalen Vermehrung des Alpharhythmus kommt es zu einer homolateralen Alphareduktion ohne deutliches Maximum über einer bestimmten Hirnregion. Später setzen Thetadysrhythmien ein, zu Beginn sind diese homolateral seitenbetont, im weiteren Verlauf treten sie auch kontralateral zum Tumorsitz auf.

Bessere Chancen in der Tumordiagnostik durch das EEG bieten die rindennahen Hemisphärentumoren; allerdings führen diese seltener zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten gegenüber den Autoimmunkrankheiten (mit cerebraler Alteration), da die rindennahen Tumoren meist topisch sicher zuordbare klinische Symptome produzieren. Die Ausnahme bilden auch hier Geschwülste von hohem Malignitätsgrad, die sowohl in der Klinik (zum Beispiel mit Bewußtseinsstörungen) als auch im EEG-Befund (zum Beispiel mit Allgemeinveränderungen) ein variables und unspezifisches Bild hervorrufen können.

Größere Bedeutung in der Abgrenzung gegenüber den Autoimmunkrankheiten bereiten die Tumoren der Mittellinie, die in ihrem Frühstadium den Kollagenosen recht ähnliche Veränderungen im EEG zeigen können. Nach einer Statistik von KRENKEL findet man bei 17 % der Patienten mit Stammhirntumoren cerebrale Anfälle (von wechselndem Typus) und uncharakteristische Kopfschmerzen; in 14 % der Fälle finden sich Zeichen der Drucksteigerung und Kleinhirnausfälle. Zur Unterscheidung dient hier der kontinuierlich-progrediente Verlauf der Hirntumoren, während die Autoimmunkrankheiten doch in der Mehrzahl einen schubartigen Charakter (mit mehr oder weniger vollständiger Remission) aufweisen.

Auch die Zeichen einer Hirndrucksteigerung diagnostiziert man im EEG bei Autoimmunkrankheiten lediglich im Fall perakuter Verlaufsformen oder in Endstadien der Erkrankungen, was sich auf Grund der Beteiligung anderer Organe - und auch der Anamnese des jeweiligen Patienten - dann im allgemeinen von der Symptomatik

bei Hirntumoren differenzieren läßt.

Symptome einer peripheren Alteration - etwa im Sinne einer Neuritis oder Myositis - findet man bei den cerebralen Tumoren selbstverständlich nicht, eine Mitbeteiligung im Rahmen eines paraneoplastischen Syndroms stellt für die Gruppe dieser Tumoren eine Rarität dar.

3. 5 Das EEG bei der Vasculitis nodosa

Wie in diesem Kapitel beschrieben, können diffuse Erkrankungen des Zentralnervensystems selbst oder Affektionen anderer Organe des Körpers mit Auswirkung auf zentralnervöse Funktionen zu diffusgeneralisierten EEG-Anomalien führen.
Nur da, wo die systemische Erkrankung eine Maximierung erfährt - etwa bei Blutung infolge arteriosklerotischer Veränderungen oder bei Entwicklung eines Hirnabszesses infolge einer Encephalitis - treten herdförmige Veränderungen deutlich hervor.
Die Vasculitis nodosa, eine generalisierte Erkrankung fast aller Gefäßsysteme des Organismus, kann je nach Befall ganz unterschiedlicher Gebiete vollkommen differente Bilder bewirken. Statistisch gesehen, erkranken die Gefäße des Magen-Darmtraktes, der Nieren, die nutritiven Gefäße der Nerven und der Muskeln am häufigsten und prägen somit das klinische Bild weitgehend.
Der neuro-psychiatrische Befund (20 - 25 % der betroffenen Patienten nach GOTTWALD) ist von sehr bunter Symptomatik:

Funktionspsychosen, Kopfschmerzsyndrome, Zeichen intracranieller Drucksteigerung als Folge von Massenblutung und/oder allgemeinem Hirnödem sowie cerebrale Krampfanfälle sind im Rahmen der allgemeinen Hirnbeteiligung zu nennen (STAMMLER; ZAPRYANOV).

Als Herdbefunde können zum Beispiel Agnosien, Aphasien, hemiplegische Syndrome oder Stamm- und Kleinhirnsyndrome beobachtet werden. Hinzu kommen peripherische Erscheinungen wie Neuritis und Myositis, sowie sekundäre Alterationen des Zentralnervensystems etwa infolge des Nierenschadens wie Hochdruckencephalopathie und ante finem Urämie.

Entsprechend der vielfältigen klinischen Symptomatik verhalten sich die encephalographischen Parameter: Allgemeinveränderungen, Herdbefunde, Dysrhythmien und Krampfäquivalente werden beobachtet, und zwar gelegentlich auch bei anscheinend ausschließlichem Befall visceraler Bauch- und Brustorgane (GOTTWALD; PENIN; ZAPRYANOV). Ein primär zentralnervöser Befall und eine sekundär bedingte Störung durch den Befall innerer Organe kann im EEG nur schwer differenziert werden.

Von großer Bedeutung ist in diesem Zusammenhang die Tatsache, daß vor allem bei wiederholter Ableitung (oder bei anscheinend ausschließlichem Befall visceraler Organe) die elektroencephalographischen Parameter im Falle einer Gehirnaffektion wichtige Hinweise auf die Generalisation des Gesamtprozesses geben. Hinzu kommt noch die prognostische Bedeutung derartiger EEG-Veränderungen.

4. EEG-Befunde bei Autoimmunkrankheiten aus dem Schrifttum

4.1 Dermatomyositis

Neuropsychiatrische Befunde sind, wie in den vorangegangenen Kapiteln beschrieben, außerst selten und können zumeist als Sekundärphänomene betrachtet werden. Beim häufig zugleich auftretenden Malignom ist die cerebrale Affektionsrate allerdings sehr hoch, jedoch muß in diesem Fall eine zentralnervöse Beteiligung im Sinne eines paraneoplastischen Syndroms von eventuell vorhandenen Hirnmetastasen des Primärtumors abgegrenzt werden. Auffällig soll hier eine weinerlich-depressive Stimmungslage sein (SCHUERMANN).

Detaillierte EEG-Untersuchungen gibt es bislang in der Literatur nicht; auch allgemein gehaltene Angaben stellen eine Rarität dar. So berichtet GOTTWALD (1977) vom Vorkommen normaler Hirnstrombilder, wie auch gelegentlicher Herdbefunde. SCHUERMANN (1958) referiert in seinem Krankenkollektiv über unauffällige Ableitungen sowie Herdbefunde - präzentrale und temporale Paroxysmen - und mäßige Allgemeinveränderungen. Weitere Angaben sind in beiden Fällen nicht zu finden.

Angesichts der insgesamt geringgradigen ZNS-Beteiligung bei der Dermatomyositis scheint die geringe Menge elektroenzephalographischer Befunde jedoch verständlich.

4.2 Sjögren - Syndrom

Bei der Durchsicht der das Sjögren-Syndrom betreffenden Arbeiten erscheinen wiederholt Falldarstellungen mit neurologischer Symptomatik. So weisen von 28 weiblichen Patienten bei HEATON 11 Probanden zentral-nervöse

Alterationen auf, in der überwiegenden Anzahl handelt es sich hierbei um Raynaud-artige Erscheinungen. Es kommen jedoch auch periphere Neuropathien, ein Horner-Syndrom, eine Hemianopsie und ein Fall mit Epilepsie zur Darstellung. MORGAN beschreibt desgleichen nervale Beteiligungen bei den von ihm untersuchten Patienten. FOX schildert die Kombination mit meist proximaler Myositis, STEINBERG und TALAL bringen drei Fälle mit thrombotischer thrombozytopenischer Purpura" - einer davon zentralnervös betont -, SCHALL berichtet bei insgesamt 20 weiblichen Patienten von 8 Fällen mit peripherer Neuropathie und einer Patientin mit Polymyositis. Die Schilderungen von AZZOPARDI - gleichzeitiges Auftreten des Sjögren-Syndroms mit Retikulumzell-Sarkomen -, von LEMERCIER - drei Beispiele einer Alteration des Respirationstraktes -, und von SEIFERT über die Morphopathologie der Speicheldrüsenveränderungen spielen in diesem Zusammenhang keine Rolle. In allen geschilderten Fällen sind keine elektroenzephalographischen Befunde erhoben worden.

ATTWOOD und POSER beobachteten 62 Patienten mit Sjögren-Symptomatik, darunter litten 15 Patienten - hiervon drei Fälle mit sklerodermiformen Erscheinungen - an der Raynaud'schen Krankheit, je 21 Patienten zeigten entzündliche Prozesse an den Gefäßen und der Muskulatur. Der spezielle Fall einer fünfzigjährigen Patientin mit 10 Jahre bestehenden, rezidivierenden Parotitiden und vier Jahre vor Befunderhebung erstmals auftretenden multiplen Hirnnervenausfällen, Alteration peripherer Nerven und cerebellaren Funktionsstörungen

zeigte einen normalen EEG-Befund.

Ein 57-jähriger, männlicher Patient mit dreizehnjähriger Sicca-Anamnese, der in den letzten drei Jahren vor der Klinikaufnahme Erythematodes-Symptomatik zeigte - Hautveränderungen und Polymyositis -, läßt RITZENFELD mit dem allgemein verlangsamten Hirnwellenbild an eine cerebrale Durchblutungsstörung (Immunvasculitis?) denken.

1968 berichten KALTREIDER und TALAL - rückblickend auf den Zeitraum von zehn Jahren - über insgesamt 109 Fälle mit Sjögren-Syndrom, von denen 10 Patienten an peripherer Neuropathie oder sensibler bzw. sensorischer Trigeminopathie erkrankt waren. Nur in einem Fall manifestierte sich eine gemischte Neuropathie vor der eigentlichen Sicca-Symptomatik. Die bei sieben Patienten abgeleiteten EEG waren unauffällig.
Ein Fall von MAIDA mit cerebellaren Funktionsstörungen, welchen nachgewiesenermaßen ein immunpathologischer Prozeß der Hirngefäße - im Sinne einer isolierten Immunvasculitis - zu Grunde lag, zeigte ein mäßig abnormes EEG mit rechtsbetonten, bitemporalen Einstreuungen von Theta- und Alphaaktivität. Ein Übergang in den systemischen Erythematodes wurde diskutiert.

Der Patient von VIALA (1970) mit cerebellaren Störungen und Zeichen der Pyramidenbahnläsion blieb ohne elektroencephalographischen Befund.

Eine Übersicht über die im Schrifttum geschilderten Befunde findet sich in Tabelle 2.

Tabelle 2: EEG-Befunde bei Morbus Sjögren (Literaturfälle)

Verfasser	Patienten-zahl	Klinische Daten	EEG-Befunde
ATTWOOD u. POSER	1	50 J., weiblich, chron.-rezid. Parotitiden, Hirnnervenausfälle, Neuropathien, Ataxie	normal
KALTREIDER u. TALAL	7	Neuropathien, sensible o. sensorische Trigeminopathie,	normal
MAIDA	1	Ataxie, MCTD?, Immunvasculitis?	mäßig abnormes EEG: rechtsbetonte, bitemporale Einstreuung höhergespannter Thetaaktivität
RITZENFELD	1	57 J.,männl. Erythematodes?, Hautveränd., Polymyositis, Immunvasculitis?	allgemein verlangsamter Grundrhythmus

Die Angabe zur Patientenzahl bezieht sich auf elektroenzephalographisch untersuchte Patienten.

4.3 Erythematodes

Systematisierte EEG-Untersuchungen sind selten zu finden. Ein umfangreicher Bericht stammt aus dem Jahre 1951. RUSSEL, HASERICK und ZUCKER untersuchten 28 an Erythematodes erkrankte Patienten. Schwerpunkt zentralnervöser Manifestation war die Epilepsie: 7 Probanden erlitten einen oder mehrere Anfälle vom Grand Mal Typ, hiervon boten zwei Patienten schon Jahre vor dem Auftreten anderer Erythematodes-Phänomene Krampfanfälle. Dies veranlaßte die Autoren zu der differentialdiagnostischen Überlegung, beim gemeinsamen Auftreten von Epilepsie, primär-chronischer Polyarthritis und Blutbildveränderungen an einen Erythematodes zu denken, wobei eine familiäre Belastung immer negiert werden konnte. Bei einem der genannten Patienten konnte ein präterminal urämischer Anfall nicht ausgeschlossen werden. Fünf der sieben Probanden boten ein pathologisches EEG, und zwar alle elektroenzephalographisch Untersuchten; dagegen hatten nur zwei von sechs Patienten ohne Krampfanfälle bzw. neurologische Symptomatik ein pathologisches EEG. Sichere Korrelationen zwischen klinischer Symptomatik und postmortaler Histologie konnten nicht gefunden werden, so ließ Fall Nr. 3 bei zunehmender Anfallshäufigkeit und progredienter Verschlechterung des Hirnwellenbildes keinen abnormen Gehirnbefund erkennen. Parallel gingen klinische Symptomatik und EEG-Befund. Mit Ausnahme von Fall Nr. 1 - 15-jährige Epilepsie- und 12-jährige Lupusanamnese; EEG: Delta-Fokus links-temporal und schwere Allgemeinveränderungen von progredientem Charakter - und Fall Nr. 3 - bei Diagnosestellung bereits zwei Jahre andauernde Erkrankung mit Krampfanfällen; EEG: zu Beginn normal, später (drei Monate)

zunehmend schwere Allgemeinveränderungen mit Deltafokus parietal beidseits -, erschienen die pathologischen EEG unter dem Bild der mittleren bis schwereren allgemeinen Dysrhythmie bei leichten Seitendifferenzen ohne fokale Konzentrierung. Als Besonderheiten seien noch erwähnt: Fall Nr. 2 wies zusätzlich zur Allgemeinveränderung paroxysmale Elemente auf; Fall Nr. 5 zeigte ein Borderline-EEG.

Eine weitere Untersuchungsreihe wurde von GARCIA - AUSTT, BOGACZ et alii veröffentlicht. Sie untersuchten 37 an Erythematodes erkrankte Patienten wegen zentralnervöser Beschwerden elektroencephalographisch. 20 hiervon wiesen EEG-Anomalien auf - meist mittelgradige Allgemeinveränderungen -, sämtliche acht Patienten mit Krampfanfällen zeigten paroxysmale Spitzen, fünf davon temporal lokalisiert. Wiederum war bei zwei Patienten der Beginn der Anfälle vor dem Ausbruch der übrigen Symptomatik.

Im Gegensatz zu den bisher geschilderten Untersuchungen fanden BAS und VACHTENHEIM keine klinisch manifesten Anfälle im besprochenen Krankengut. Bei ihren - insgesamt 16 - Ableitungen fanden sie bei 9 Erkrankten mit zentralnervösen Bildern wie mit gering ausgeprägten klinischen Herdsymptomen und Funktionspsychosen ein Beta - Typ EEG, bei vier Probanden leichte Allgemeinveränderungen. Eine Patientin hatte bei linksseitiger Hemiparese einen Thetaherd rechts temporo-parietal, eine andere bei hervorstechend vegetativer Symptomatik sharp Waves links temporo-parietal und hohe Alphatätigkeit. Demgegenüber wies eine Patientin mit Monoparesen und Synkopen nur ein leicht dysrhythmisches EEG auf.

Einzelableitungen von BREAUD und CHAVIEZEL - Absencen mit entsprechender EEG-Korrelation -, von RANDOW, SOENNICHSEN und SCHULZ - bei Hyperventilation Spitzenparoxysmen und generalisierte Spike - Wave Komplexe ohne klinische Manifestation -, und von WEINGARTEN und BRAUNSTEINER (referiert nach GOTTWALD; 1977) - Arthritis, Pleuritis, Endokarditis, Halbseitenlähmung und homonymer Hemianopsie bei linksbetont, mäßig abnormem EEG -, sollen hier nur aus Gründen der Vollständigkeit erwähnt werden.
Ein anderer Fall von HARTL, HAYDUK und REICHENMÜLLER mit Hemiparese nach apoplektischem Insult bei positivem Gefäßbefund an der rechten Arteria cerebri media und entsprechendem EEG-Befund (temporo-basaler Delta-Focus rechts), sowie die Patientin von KOMPAR und TARNOK mit Hemiparese und mäßiger Allgemeinveränderung, links betont, seien ebenfalls genannt.

Eine Patientin von JAKOB, HERRMANN und RASSECH mit Polyradikulitis und meningitischen Zeichen zeigte ein mäßig abnormes EEG, Fall Nr. 1 von ROMPF mit Meningo-Encephalo-Neuritis ging mit schweren Allgemeinveränderungen im Hirnwellenbild einher. Bei GOTTWALD werden EEG-Befunde von NOUSPIKEL, FOX und GOTTWALD erwähnt, welche ohne Besonderheiten bleiben.

Patienten mit organischer Psychose wie bei SPÄTE und FRANKE (zitiert nach GOTTWALD) - EEG unauffällig -, bei FÖRSTER - kein EEG abgeleitet - und bei MCNEILL u.a. - zwei Patienten mit depressiver Symptomatik, ein Schizophrenie-ähnliches Bild sowie ein cerebrovasculärer Insult -, tragen zum neuropsychiatrischen Erscheinungsbild des Erythematodes bei. Elektroencephalographische Untersuchungen wurden bei den genannten Autoren nicht angestrengt.

Zwei Verlaufsformen mit Hirndrucksymptomatik von URBANEK (zitiert nach GOTTWALD) wurden elektroencephalographisch nicht untersucht, desgleichen die Patienten von FEELY - eine Patientin mit Hemiparese, ein Proband mit peripherer Neuropathie sowie ein Patient mit Myasthenie und einer mit epileptischen Erscheinungen.

Eine Analyse des Organbefalls bei 70 Patienten mit Lupus erythematosus disseminatus (L.e.d.) von HOHMEISTER und Mitarbeitern erbrachte, daß 69 % der Erkrankten zentralnervöse Symptome zeigten, wobei Urämie-, Infektions- und Hypertoniefolgen ausgeschlossen wurden. Der hohe Prozentsatz der Beteiligung des Zentralnervensystems - in der Hauptsache migräneartige Kopfschmerzen, Schwindel, Krampfanfälle, Psychosyndrome, Hyperkinesen und Hirnnervenausfälle - veranlaßte die Autoren, die neuropsychiatrische Symptomatik isoliert zu betrachten (HOHMEISTER, BRESNIHAN u.a.). Zu diesem Zweck wurden aus der oben beschriebenen Prospektivstudie 15 (sämtlich weibliche) Patienten mit definierten neurologischen und psychiatrischen Befunden ausgewählt; renale Komplikationen waren in keinem Fall vorhanden. Als psychiatrische Befunde wurden erhoben: Bei sechs Patienten akute organische Psychosyndrome, bei vier der Untersuchten eine endogene Psychose manisch-depressiver Prägung, zwei der Kranken zeigten ein länger dauerndes Psychosyndrom und drei Patienten waren ohne Befund. Neurologisch imponierten: 12 Patienten mit Kopfschmerzsyndromen, vier der Untersuchten hatten Schwindelanfälle, vier Patienten litten unter Grand mal-Anfällen, zwei Patienten wiesen eine Hyperreflexie auf, und jeweils drei Patienten zeigten Hyperkinesen und Hirnnervenausfälle.

Serologisch wurden zusätzlich zu den üblichen Untersuchungen spezielle lymphozytotoxische Antikörper (in 12 Fällen) und antineuronale Antikörper (in 13 Fällen) - ein spezifisches IgG-Protein, welches auch im Liquor während der akuten Phase der Krankheit nachzuweisen war - bestimmt, deren Vorhandensein bei L.e.d.-Patienten quantitativ mit der vasculären bzw. neuropsychiatrischen Manifestation korrelierte. Bei einer $^{15}O_2$ / C $^{15}O_2$ - Hirnscanuntersuchung zeigten sich bei allen 13 untersuchten Fällen pathologische Zirkulationsverhältnisse mit einem deutlichen Zusammenhang zwischen der Lokalisation des Defektes im Hirnscan und der klinischen Symptomatik; detaillierte Angaben werden allerdings nicht gemacht.

Ebenso unpräzise sind die angegebenen elektroenzephalographischen Befunde: Vier Patienten wiesen normale Ableitungen auf, drei zeigten fokale Herde und sechs Patienten hatten diffuse Dysrhythmien. Weitere Angaben über Zusammenhänge zwischen klinischer Symptomatik und EEG-Befund werden in dieser Arbeit nicht gegeben, weshalb eine exakte Beurteilung der Ergebnisse nicht möglich ist. Bedeutsam scheint in diesem Zusammenhang allein der Beitrag zur Pathogenese der Erkrankung:

Zum einen die Bedeutung vasculärer Veränderungen, zum anderen die Annahme immunologischer Mechanismen, die isoliert am Zentralnervensystem ihren Angriffspunkt finden.

Ein wertvolles Einzelbeispiel liefern JENTSCH und Mitarbeiter mit dem Fall eines 4 1/2-jährigen Mädchens

unter dem Bild linksbetonter fokaler Anfälle mit Hemiparese. Da eine typische L.e.d.-Symptomatik zu Beginn der Erkrankung vollständig fehlte, wurde die Patientin lange Zeit ausschließlich antikonvulsiv behandelt. Unter dieser Therapie kam es nur zu einer ungenügenden Reduktion der Anfallshäufigkeit; im Anschluß an eine Varizellenerkrankung entstand eine vollständige linksseitige Hemiplegie. Psychisch imponierte eine manisch-depressiv anmutende Grundhaltung. Die Diagnose L.e.d. wurde serologisch gestellt. Das EEG zeigte zu Beginn unscharf begrenzte fokale Störungen meist über der rechten vorderen Hemisphäre, später zunehmend paroxysmale Foci der rechten Hemisphäre (bis zu acht Paroxysmen / Std.), mit teilweiser sekundärer Generalisation. Unter Cortikoid- und Zytostaticatherapie konnte die klinische Symptomatik stark gebessert werden, jedoch nicht das extrem pathologische Hirnstrombild. Ein Hydantoin-Syndrom schließt JENTSCH wegen des frühzeitigen Absetzens dieses Medikamentes aus.

Einen Überblick über die Befunde der genannten Autoren findet man in Tabelle 3.

Tabelle 3: EEG-Befunde bei Lupus Erythematodes (Literaturfälle)

Verfasser	Pat.-zahl	Klinische Daten	EEG-Befunde
BAS u. VACHTENHEIM	16	Herdsymptome, Hemiparesen, Synkopen, Funktionspsychosen	Allgemeinveränd., Herdbefunde, Sharp waves, Dysrhythmien Einzelh. s.T.
BREAUD u. CHAVIEZEL	1	Absencen	im Anfall: Petit-mal Status
GARCIA-AUSTT	37	20 Pat. mit ZNS-Sympt. 8 Pat. mit Anfällen 9 Pat. mit ZNS-Sympt.	Mittelgrad. Allgemeinv. paroxysmale Spitzen o.B.
HARTL, HAYDUK, REICHENMÜLLER	1	Hemiparese links, pos. Gefäßbefund A. cerebri med. rechts	temporo-basaler Herd rechts
HOHMEISTER	13	alle Pat. weiblich, neur. u. psych. Sympt.	4 Bef. o.B. Foci, Dysrhythmien
JAKOB, HERRM., RASSECH	1	weibl., Meningitis, Polyradikulitis	mittelgrad. Allgemeinv.
JENTSCH	1	4 1/2 J., weibl., linksbetonte, fokale Anfälle, Hemiparese li., letztlich Hemiplegie	anfangs Herd-bef. rechte Hemisphäre, später parox. Spitzen rechts
KOMPAR u. TARNOK	1	Hemiparese rechts	mittelgrad. Allgemeinv. links
RANDOW, SCHULZ, SÖNNICHSEN	1	neurologisch o. B.	Unter HV: Spitzenparox.
ROMPF	1	Meningo-Encephalo-Neuritis	schwere Allgv.

Einzelheiten s. Text. Angeführt sind elektroenzephalographisch untersuchte Patienten

Fortsetzung Tabelle 3: EEG-Befunde bei Lupus Erythematodes

Verfasser	Pat.-zahl	Klinische Daten	EEG-Befunde
RUSSEL, HASERICK, ZUCKER	11	5 Pat. mit Anfällen	Foci, Paroxys.
		2 Pat. ohne neur. Symptome	mittelg. Allgv.
		4 Pat. ohne neur. Symptome	o. B.
SPÄTE, FRANKE	1	brganische Psychose	normal
WEINGARTEN u. BRAUNSTEINER	1	Arthritis, Pleuritis, Endokarditis Hemiparese, homonyme Hemianopsie	mittelg. Allgemeinv. linksbetont.

Einzelheiten s. Text. Angeführt sind elektroenzephalographisch untersuchte Patienten

4.4 Sklerodermie

Elektroenzephalographische Untersuchungen bei an Sklerodermie erkrankten Patienten wurden bislang nahezu ausschließlich in Einzelfällen angestrengt. Problematisch gestaltete sich hier der Nachweis eines ursächlichen Zusammenhanges zwischen EEG-Parametern und einer eventuellen "Sklerodermieencephalopathie". Kurz seien hier Literaturberichte aus dieser Fallgruppe erwähnt.

HARNACK schilderte 1962 die Krankengeschichte eines Knaben mit Sklerodermia circumscripta, Hemiatrophia faciei rechts und epileptischen Anfällen; im EEG zeigte sich ein dysrhythmischer Thetaherd "mit Krampfcharakter" occipito-parietal rechts. BOHNENSTENGEL berichtete 1964 über eine 25-jährige Frau mit progressiver Sklerodermie und rechts-parietalem Thetaherd. Die jugendliche Patientin von HOCHLEITNER (1966) mit Sklerodermia en coup de sabre und Jackson-artigen Anfällen zeigte im EEG eine diffuse Delta-Grundaktivität mit Paroxysmen steilerer Abläufe temporo-präzentral, jedoch ohne sichere Zeichen lokaler Läsionen. Unter HV kam es zu einer Zunahme der steilen Abläufe, streckenweise linksbetont über der Zentralregion. Ein Zusammenhang zwischen einem vorausgegangenen Kopftrauma (ohne neurologisch-klinische Symptome) und der "Säbelhiebnarbe" konnte nicht ursächlich geklärt werden.

Weiterhin wäre eine Patientin von KÜNZEL (1965) mit Atrophodermia idiopathica und Kopfschmerzsyndrom zu nennen; diese lieferte ein unauffälliges Alpha-EEG. GORDON (1970) fand bei seinem Patienten ohne neurologische Symptomatik eine diffuse Deltaaktivität, während SENSEMANN (1967) über einen Patienten mit Trigeminusneuralgie, atypischen Ge-

sichtsschmerzen und progressiver Sklerodermie berichtete, der einen unauffälligen EEG-Befund zeigte.

Ein Fall von SCHMITT (1967) - maligne Hypertonie, Urämie und Krampfanfälle - mit den elektroencephalographischen Zeichen von Läsionen mittelliniennaher Strukturen (Gruppen monomorpher Deltawellen) und die allgemeinen Angaben von SACKNER (1962) - abnorme EEG-Befunde in 85 % der von ihm untersuchten Sklerodermiepatienten (vermutlich nimmt der Autor Bezug auf die unten erwähnte Arbeit von TAYLOR und PACELLA) - seien hier nur am Rande erwähnt.

Der Patient von DICKMANS-BURMEISTER mit Sklerodermia circumscripta - neurologischer Befund: Ptosis links und transitorische Hemiparese rechts mit Jackson-Anfällen - zeigte im EEG eine beidseitige Dysrhythmie temporo-occipital sowie postparoxysmal einen Herd langsamer Wellen links.
Ein weiterer Kranker von FALCK und ZABEL (Sklerodermia circumscripta) mit Hemiatrophia faciei und cerebralen Anfällen zeigte eine massive Deltadysrhythmie occipitotemporo-parietal. Ein Fall von GERTLER mit progressiver Sklerodermie und Zeichen der Polymyositis wies im EEG auf eine Läsion subcorticaler Zentren hin.

Der Morphaea Patient von HARTWIG mit Hemiatrophia corporis lieferte ein abnormes Hirnstrombild subcorticalen Ursprungs. Weiter wäre der Patient von HAUFE e.a. mit Morphaea und phenylketonurischer Stoffwechsellage zu nennen, der im EEG "deutliche Vigilanzschwankungen" - besonders unter HV - zeigte.
LEE und HAYNES berichteten 1967 von einem Patienten mit Systemsklerose und Panarteriitis (Exitus nach Myokardinfarkt), sowie autoptisch gesicherten Entmarkungen langer Rücken-

marksbahnen; EEG-Befund: sharp und slow Waves mit Maximum links-frontal. PARIANTE und MUNICCHI schilderten den Fall eines 36-jährigen Patienten mit rechtsseitig betonten Muskeleigenreflexen und Krampfanfällen (die Untersuchungen der anderen Organe ergab keinen pathologischen Befund); das EEG war verlangsamt mit diffuser Dysrhythmie, unter HV Ausbildung langsamer, hypersynchroner Aktivität temporal beidseits.

RUNNE und FASSHAUER untersuchten 1977 eine Gruppe von Patienten mit Hemiatrophie-Syndromen; in vier Fällen wurde ein EEG abgeleitet. Eines davon war unauffällig, eines zeigte eine rechtsbetonte, frontale Dysrhythmie, ein Drittes eine linksseitige, fronto-präzentrale Dysrhythmie, während das Letzte eine beidseitige, fronto-temporale Dysrhythmie aufwies. In keinem Fall ließ sich eine Verbindung zwischen Herdbefund im EEG und Seitenbefall der Atrophie finden.

Der Morphaea-Patient von ZIMMERMANN zeigte bei leichter Fazialisparese links ein nahezu unauffälliges Alpha-EEG mit nur geringer Alpha-Reduktion occipital links. Die Fälle von ZABEL (progressive Sklerodermie und Hypoparathyreoidismus), MÜLLER (Sklerodermia circumscripta), KOHLE (progressive Sklerodermie, spastische Hemiparese links und homonyme Hemianopsie rechts), FASSHAUER, HUFFMANN e. a. (Hemiatrophia faciei rechts und Augenmuskelparesen) und DOMMISCH (Morphaea) wiesen sämtliche einen unauffälligen EEG-Befund auf (siehe auch Tabellen 4 und 5).

Umfangreichere Untersuchungsreihen wurden nur in wenigen Fällen angestrengt. So berichteten TAYLOR und PACELLA (1959) über 56 Patienten mit EEG-Befunden; es handelte

sich hier wohl um Teile eines Patientengutes von 150 Fällen bei LEINWAND, DURYEE und RICHTER (1954). TAYLOR e. a. fanden nur bei neun (= 16 %) der Erkrankten ein normales Alpha-EEG, zwölf Patienten zeigten Krampfäquivalente, bei 18 Patienten traten Gruppen langsamerer Aktivitäten hinzu, 10 der Kranken boten ein Beta-EEG und sieben Patienten ließen einen Herdbefund erkennen.

In keinem Fall ließ sich ein Zusammenhang zwischen EEG-Veränderung und der Schwere des klinischen Bildes verifizieren, auch die Halbseitenbefunde der Hautsymptomatik ließen entsprechende EEG-Parameter vermissen.

STAVA und STEIN untersuchten 1961 30 Patienten mit circumscripter Sklerodermie und 57 Patienten mit progressiver Systemsklerose. Von den insgesamt 100 abgegriffenen EEG waren nur 28 % unauffällig, 26 % zeigten "Borderline"-Fälle und 46 % waren sicher pathologisch. Interessant war die Tatsache, daß Morphaea Patienten mit 60 % abnormen EEG-Befunden eine höhere Quote aufwiesen als Kranke mit progressiver Sklerodermie (40 % pathologische Kurvenverläufe). Bei der Systemsklerose zeigten sich - hauptsächlich unter HV - meist einzelne, symmetrische Veränderungen, während bei der Morphaeadiffuse Dysrhythmien dominierten. Eine sichere Korrelation zwischen Klinik und EEG-Befund fehlte auch hier.

ZIMMERMANN, MÜLLER und SCHÄFER bemerkten bei über 60 % ihrer 39 Patienten (davon 25 Frauen und 14 Männer) auffällige Hirnstrombilder; meist waren die Kranken von Sklerodermia circumscripta befallen. Die Autoren fanden bei 12 Patienten mittelgradige Allgemeinveränderun-

gen, bei sechs Patienten eine geringe Alpha-Reduktion, bei vier Erkrankten temporale Herde, bei drei der Kranken Spitzenpotentiale und bei acht Patienten abnorme Abläufe unter Hyperventilation. Bei den Patienten mit Spitzenpotentialen waren anamnestisch Vorerkrankungen bekannt: So zum Beispiel eine Keuchhusten-Encephalopathie und unklare "Ohnmachtsanfälle"; beim dritten Kranken mit einer solitären Doppelspitze fand sich kein klinisches Korrelat.

Eine letzte Untersuchungsreihe stammt von SOLLBERG, DENK und HOLZMANN. Sie fanden bei sieben Patienten mit progressiver Sklerodermie und bei vier Patienten mit Morphaea in einem Gesamtkollektiv von 16 Slerodermie- und 11 Morphaea-Kranken auffällige elektroencephalographische Kurvenverläufe. Bei der progressiven Sklerodermie stellten sich mehr unspezifische Veränderungen wie rascher Grundrhythmus mit überlagernder Beta-Aktivität, frontal betonte, allgemeine Dysrhythmie und Gruppen sowie Serien höherer und steilerer Abläufe unter HV dar.

Bei den vier untersuchten Morphaea-Patienten wurden unregelmäßige Kurvenverläufe mit starker, diffuser Einlagerung von langsamen 5-7/sec-Wellen festgestellt. Spezielle klinische Konsequenzen wurden von den Autoren nicht gezogen.
Eine Zusammenfassung der Befunde letztgenannter Autoren findet sich in Tabelle 6.

Tabelle 4: Normale EEG-Befunde bei Sklerodermie Literatureinzelfälle)

Autoren	Sklerod.-form	Klinische Daten	EEG-Befunde
DOMMISCH	Morphaea	Hautveränderungen	o. B.
FASSHAUER, HOFFMANN, u. RUNNE	M.	Hemiatrophia, Augenmuskelparesen bei diffuser Myopath.	o. B.
KOHLE, ROOS, FISCHER	prog. Skl.	Hemiparese links, homonyme Hemianopsie rechts	o. B.
KÜNZEL	M.	Atrophodermia idiop., Kopfschmerzsyndrom	o. B.
MÜLLER	M.	neurol. unauffällig	o. B.
RUNNE u. FASSHAUER	M.	Hemiatrophia faciei Myositis	o. B.
SENSEMANN	prog. Skl.	Trigeminopathie atyp. Gesichtsschmerz.	o. B.
ZABEL	prog. Skl.	Hypoparathyreoidismus	o. B.
ZIMMERMANN	M.	Facialisparese links, Commotio / Contusio cerebri in der Anamnese	o. B.

Tabelle 5: Abnorme EEG-Befunde bei Sklerodermie (Literatureinzelfälle)

Autoren	Sklerod.-form	Klinische Daten	EEG-Befunde
BOHNENSTENGEL	prog. Skl.	25 J., weibl., neurol. o. B.	rechtsparietal. Thetaherd
DICKMANNS - BURMEISTER	M.	Ptosis links, transit. Hemiparese mit Jacksonanfall	bds. Dysrhythmie temp.-occip., postparoxysmaler Deltaherd links
FALCK u. ZABEL	M.	Hemiatrophia faciei, Anfälle	massive Delta-dysrhythmie
GERTLER	prog. Skl.	Polymyositis	subkorticale Störung
GORDON u. SILVERSTEIN	prog. Skl.	neurol. o. B.	diff. Deltaakt.
HARNACK	M.	Hemiatrohpia faciei, Anfälle	Deltaherd
HARTWIG	M.	Hemiatroph. corporis, Myositis	subkort. Störung
HAUFE, GRIMM, HERRMANN e.a.	M.	Akrosklerose, Phenylketonurie	"krisenhafte Aktivität"
HOCHLEITNER	M.	Skler. en coup de sabre, Anfälle	diff. Deltaakt., Spitzenparoxysm.
LEE u. HAYNES	prog. Skl.	Arteriitis d. Carotiden, Skleropathie	slow/sharp waves
PARIANTE u. MUNICCHI	unbekannt	MER rechtsbetont, Anfälle	diff. Dysrhyth., HV:Hypersynchron.
RUNNE u. FASSHAUER	M.	Hemiatroph. totalis	Dysrhyth. rechts
"	M.	Hemiatroph. faciei, Myopathie	Dysrhyth. links
"	M.	Hemiatroph. faciei, Myopathie	Dysrhyth. bds.
SCHMITT	prog. Skl.	maligner Hypert., Urämie, Anfälle	monomorphe Deltaaktivität

Einzelheiten siehe Text.

Tabelle 6: EEG-Befunde aus größeren Untersuchungsreihen bei Sklerodermie (Literaturangaben)

Autoren	Pat.-zahl	Klinische Daten	EEG-Befunde
SOLLBERG, DENK u. HOLZMANN	27	16 Patienten 7 Patienten mit prog. Sklerodermie	normal rascher Grundrhythmus/überlagernde Betaakt., diff. Dysrhyth., HV:steile Abläufe
		4 Patienten mit Morphaea	unregelmäßige Kurvenverläufe, Deltadysrhyth.
STAVA u. STEIN	87	57 Pat. mit prog. Skl.	zu 40 % pathol.: symm. Veränd.
		30 Pat. mit Morphaea	zu 60 % pathol: diff. Dysrhyth.
TAYLOR u. PACELLA	56	51 Pat. mit prog. Skl. sowie 5 Pat. mit M.	in 84 % der Fälle pathol. Befunde
ZIMMERMANN, MÜLLER u. SCHÄFER	39	31 Pat. mit Morphaea 8 Pat. mit prog. Skl.	2/3 d. Befunde waren abnorm

Einzelheiten siehe Text. Die Angabe zur Patientenzahl bezieht sich auf elektroenzephalographisch untersuchte Patienten.

5. EEG - Befunde aus den Patientenkollektiven der Erlanger Nervenklinik

5.1 Bemerkung zur Methodik

In der Folge kommen Fälle aus dem Patientengut der Universitäts-Nervenklinik Erlangen zur Darstellung. In der überwiegenden Mehrzahl handelt es sich um ambulant untersuchte Patienten, bei denen die Diagnose einer Kollagenose bereits in anderen Fachgebieten gestellt worden war. Angaben zur Vorgeschichte und Befunde von dermatologischer, internistischer oder immunologischer Seite werden nur erwähnt, wenn sie uns im neuropsychiatrischen Zusammenhang bedeutsam erscheinen. Alle untersuchten Patienten wurden nach speziellen Gesichtspunkten betrachtet, um maßgebende, sekundär fundierte zerebrale Schädigungen als unwahrscheinlich annehmen zu können. In den meisten Fällen - in anders gelagerten Casus wird dazu speziell Stellung genommen - dürfen demnach sämtliche Befunde ursächlich auf "primäre" Einwirkungen der Kollagenosen auf das Nervensystem, also auf nosogenetische Schädigung im engeren Sinn, zurückzuführen sein. Die elektrobiologischen Parameter - zumindest bei der Erstableitung - wurden vor Anwendung der spezifischen Therapie, so etwa mit Immunsuppressiva, erhoben.

Bis etwa im Jahre 1977 bestand die Routinediagnostik bei Kollagenkrankheiten neben der Erhebung von Anamnese und klinischer Symptomatik hauptsächlich in der Durchführung eines Echoenzephalogramms, einer Elektromyographie (eventuell mit der Bestimmung der Nervenleitgeschwindigkeit verknüpft) und eines Elektroenzephalogramms. Die Hirnszintigraphie kam nur gelegentlich als Untersuchungsmethode zur Anwendung. In den letzten 3 - 4 Jahren gewann die craniale Computer Tomographie zunehmende Bedeutung auch in der Routinediagnostik der Kollagenosen.

Die EEG-Ableitungen erfolgten bis 1976 mit einem 12-Kanalgerät in unipolaren Schaltungen (Referenzableitungen) mit den Ohren als "indifferenten" Bezugspunkten und in verschiedenen bipolaren Reihenschaltungen mit der üblichen Zeitkonstante und Kalibrierung der Verstärkung in Ruhe und unter dreiminütiger Hyperventilation (HV) als einziger Provokationsmethode (siehe auch KUGLER; CHRISTIAN; NIEBELING). Seit 1976 erfolgten die Aufzeichnungen mit einem 16-Kanalgerät, im wesentlichen mit derselben Methodik.

In den letzten Jahren errang das Verfahren der Quellenableitungen zunehmendes Gewicht, da die herkömmlichen Ableitungsschemata es notwendig machen, mehrere Ableitungen hinsichtlich ihrer Amplitude und Phasenlage miteinander zu vergleichen, um einen bestimmten Signalverlauf eindeutig einer bestimmten Stelle der Schädeldecke zuzuordnen. Durch die Quellenableitung wird diese Zusammenordnung bereits im Zusammenhang mit der Registrierung durchgeführt. Darüber hinaus bewirkt die Form der Quellenableitung eine Unterdrückung von Potentialen bzw. Potentialgradienten in der Umgebung der "Quelle"; vorläufige Messungen deuten im Vergleich zu den konventionellen Methoden auf eine Herabsetzung der gegenseitigen Beeinflussung zwischen benachbarten Ableitungen auf etwa ein Drittel hin (BERGLUND und HJORTH; SPEHR). Das Prinzip der Quellenableitung kann man am besten mit Hilfe einer Analogie veranschaulichen, wobei eine waagerecht ausgespannte Membran die Höhen und Tiefen einer Art "Landschaft" symbolisiert.
Die jeweiligen Höhenlagen der "Landschaft" entsprechen den Augenblickswerten einzelner Potentialfelder an den jeweiligen Stellen der Schädeldecke. Jede einzelne Kraftkomponente verursacht demnach eine Niveauänderung (Höhen-

lage), eine Neigungsänderung, sowie eine konvexe bzw. konkave Krümmungsänderung in der Membran.
Die selektivste Aussagekraft hinsichtlich einer örtlich wirkenden Kraft bietet folglich eine Bestimmung der Krümmungsverhältnisse, Neigungs- und Niveauänderung stellen hierbei nur indirekte Parameter dar (BERGLUND). Im Rahmen der Analogie entspricht der Referenzableitung die Niveaumessung, der Bipolarmethode die Neiungsmessung und der Quellenableitung die Krümmungsmessung, wobei positive Werte einer konvexen Krümmung, negative Werte einer konkaven Krümmung entsprechen.
Die visuell ausgewerteten Kurven wurden nach den herkömmlichen Kriterien klassifiziert, eine numerische Erfassung des Frequenzspektrums nicht angestrebt.

5.2 Patientenkollektiv : Morbus Sjögren

Patient 1

Herr E. K., geb. am 1.1.08, wurde uns zum zweiten Male am 11.12.74 vorgestellt, eine Befundänderung zur Erstuntersuchung im Jahre 1972 ergab sich nicht. Nach wie vor verspürte der Patient ein starkes Taubheitsgefühl sowie ein Brennen im Mund, linksseitig betont. An der gesamten Oberlippe und der linken Unterlippenhälfte verspürte Herr K. ebenfalls ein Brennen. Eine Speicheluntersuchung in der Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik hatte auf ein Sjögren - Syndrom hingewiesen. In der Universitäts-Augenklinik wurde eine geringgradige Xerophthalmie diagnostiziert.
Von neurologischer Seite fanden wir lediglich linksbetonte Muskeleigenreflexe; die apparativen Untersuchungen einschließlich eines abgeleiteten Elektroenzephalogramms blieben ohne pathologische Ergebnisse.

Patient 2

Frau I. S., geb. am 27.9.12, wurde uns von der dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen zur ambulanten Untersuchung bei Morbus Sjögren am 25.4.75 überwiesen.
Die Patientin berichtete über starke klimakterische Beschwerden einschließlich depressiver Verstimmungen bei größerer seelischer Beanspruchung. Weiter verspürte Frau S. gelegentlich - z. B. bei Halsbewegungen - einen starken Druck in den Ohren. Die Mundtrockenheit bestand schon seit mehreren Jahren.
Neuropsychiatrisch fanden wir keine Auffälligkeiten; EEG vom Alphatyp mit Betaüberlagerung. Insgesamt ein normales Wellenmuster.

Patient 3

Der Patient A. H., geb. am 9.6.06, klagte bei der Vorstellung in unserer Poliklinik (13.1.77) in der Hauptsache über ein Trockenheitsgefühl im Mund, welches seit circa zwei Jahren bestand. Zusätzlich berichtete Herr H. über Wundsein und Brennen an der Zungenspitze, sowie über Parästhesien an der Innenseite der Lippen. Auch die Nase war nach seinem Bericht sehr trocken.
Außer den genannten Sensibilitätsstörungen fand sich klinisch kein pathologischer Befund. Geruchs- und Geschmackssinn waren normal. Echo unauffällig; EEG vom Alphatyp und ohne Besonderheit.

Patient 4

Frau I. B., geb. am 30.6.31, wurde uns mit mehrjähriger Sicca - Anamnese am 25.1.78 vorgestellt. Die Patientin berichtete, seit längerer Zeit an Mundtrockenheit und

seit zwei Jahren an stark vermindertem Speichelfluß zu leiden. Auch klagte Frau B. über ausgetrocknete Augen - Schirmertest pathologisch - sowie über zu trockene Nasenschleimhaut. Seit Ende 1977 war ein Brennen der Zungenspitze - vor allem nach Genuß scharfer Speisen auftretend - hinzugekommen. Die Patientin schilderte weiter ein HWS - Syndrom, dieses blieb jedoch ohne neurologische Ausfälle und wurde konservativ behandelt.
Neuropsychiatrisch war Frau B. unauffällig; Echo und EEG waren normal.

5.3 Patientenkollektiv: Dermatomyositis

Patient 1

Die Patientin I. D., geb. am 2.6.40, befand sich am 29.4.77 zur konsiliarischen Untersuchung bei uns. Frau D. berichtete, vor einigen Jahren an einer Raynaud-Symptomatik gelitten zu haben, sowie seit frühester Jugend oftmals stundenlange Kopfschmerzen zu verspüren. In jüngster Zeit klagte die Patientin über Schlafstörungen. Am rechten Unterarm, an der rechten Hand - jeweils auf der Kleinfinger - Seite -, sowie an der Daumenseite des rechten Zeigefingers klagte Frau D. über ein Taubheitsgefühl. Seit dem Frühjahr 1977 bestanden schmerzhafte, weiße Schwellungen an den Extremitäten.
Der neuropsychiatrische Befund war bis auf eine diffuse Schmerzhaftigkeit der Oberarmmuskulatur unauffällig. Im EMG fanden sich Myositiszeichen in den Fingerstreckern der linken Hand sowie im linken M. Gastrocnemius. Echo o. B.; normales Alpha - EEG.

Patient 2

Frau E. U., geb. am 17.12.37, wurde von uns am 27.10. und am 3.11.75 konsiliarisch untersucht. Von dermatologischer Seite waren ihr Gesichtsröte, sowie bräunlich - scheckige Pigmentierungen an den Gliedern und im Bereich des Ausschnitts bekannt. Frau U. klagte über starke Schmerzen in Muskeln und Gelenken, darüber hinaus stellte sie eine rasche Ermüdbarkeit fest. Die Patientin schilderte eine Raynaud - Symptomatik des II - IV Fingers linksbetont. Wegen ihres Leidens fühlte sie sich gedrückt.
Neurologisch fanden wir eine diffuse Druckschmerzhaftigkeit der Muskulatur, sowie eine Hypästhesie im Bereich des II - V Fingers mit Linksseitenbetonung.
Im Echo war der dritte Ventrikel gering erweitert; das EEG war unauffällig. Im EMG fanden sich Zeichen der Myopathie in verschiedenen Muskeln, am ausgeprägtesten waren Veränderungen im M. pectoralis major rechts.

Patient 3

Frau E. B., geb. am 2.2.41, berichtete zur Anamnese - Vorstellung bei uns am 30.1.76, seit 1972 unter heftigen Rükkenschmerzen und teilweise bewegungsabhängigen Schmerzen der Schultergürtelmuskulatur zu leiden. Desgleichen verspürte die Patientin oftmals Krämpfe der Wadenmuskulatur, des linken Armes, sowie der linken Hand. An der rechten Hand bestand eine Raynaud-Symptomatik.
Neuropsychiatrisch war die Patientin unauffällig. Echo und EMG o. B.; EEG vom Alphatyp.

Patient 4

Frau L. G., geb. am 8.5.11, wurde uns am 19.1.76 ambulant vorgestellt. Anamnestisch war ein damals drei Jahre bestehendes Raynaud-Syndrom, Parästhesien an der Volarseite der Finger II - V beider Hände, sowie eine Altersschwerhörigkeit bekannt.
Neurologisch fanden wir eine Hypästhesie im Bereich der Fingerbeeren II bis V beidseits und dorsal sämtlicher Zehen; sonst war kein pathologischer Befund zu erheben.
Das Echo war normal; im EMG fanden wir Hinweise für eine Myopathie bzw. eine Myositis im M. deltoideus und M. abductor pollicis (beide Male rechts abgeleitet). Das EEG war vom Alphatyp und ohne Besonderheit.

Patient 5

Die damals 56 - jährige Patientin M-B. S. wurde uns erstmals am 21.10.76 vorgestellt. Zu diesem Zeitpunkt klagte Frau S. über rezidivierende Hautausschläge, über Brennen und Einschlafen der Füße; die Mißempfindungen waren in den letzten Wochen bis zu den Knien "hinaufgekrochen" und hatten jetzt auch beide Oberschenkel befallen. An Armen und Händen hatte sie ein einziges Mal derartige Mißempfindungen verspürt. Weiter berichtete die Patientin über bewegungsabhängige Schmerzen des Nacken- und Kopfbereiches, über Schlafstörungen, über Geschmacks- und Geruchsstörungen, sowie über Mundtrockenheit. Es bestand eine Raynaud-Symptomatik.
Neurologisch fanden wir lebhafte Muskeleigenreflexe ohne sichere Seitendifferenzen. Die Fußsenker- und Fußhebermuskeln des rechten Beines waren gering paretisch; mäßige Ataxie. An beiden Beinen bestand eine strumpfförmige Hypästhesie. Die unteren Extremitäten erschienen hypotroph.

Echo o. B.; EEG normal. EMG nicht abgeleitet.
Bei der Wiedervorstellung am 2.5.77 bestanden dieselben Beschwerden; hinzugekommen waren häufige Gelenkschwellungen mit Schmerzen sowie Haarausfall. Medikation: Cortison, Imurek.
Der neurologische Befund war dieses Mal nahezu o. B.; allenfalls bestand eine fragliche Hypästhesie im Bereich der Segmente L_5 und S_1 des rechten Beines.
Im EMG waren Zeichen einer Schädigung sowohl des peripheren Neurons als auch der Muskulatur im Sinne einer Myositis zu erkennen.
Bei der erneuten Vorstellung am 28.7.77 klagte Frau S. über stärker werdende, schmerzhafte Schwellungen der Weichteile, besonders an Oberarmen und Oberschenkeln, sowie im Schultergürtelbereich (vorwiegend rechtsbetont). Deutlich verspürte Frau S. einen "Kräftemangel" bei Bewegung. Der klinische Befund war gegenüber dem 2.5.77 unverändert; desgleichen die EMG-Kontrolle.
Im Herbst 1977 und im Frühjahr 1978 wurde uns die Patientin zum letzten Male vorgestellt. Zu den oben angegebenen Beschwerden kam eine Verschlimmerung der Hautsymptomatik und eine schmerzhafte Mammaschwellung beidseits mit Sekretion aus den Mammillen(gynäkologisch war keine eindeutige Diagnose gestellt worden). Das bei der ersten Untersuchung geschilderte typische Raynaud-Syndrom wurde dieses Mal verneint.
Der neuropsychiatrische Befund war unauffällig, daher wurde auf eine EMG-Kontrolle verzichtet. Das EEG war vom Alphatyp und ohne Besonderheiten.

Patient 6

Frau E. F., geb. am 24.7.35, wurde uns von der immunologischen Abteilung der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen mit der - damaligen - Verdachtsdiagnose Dermatomyositis am 16.3.78 vorgestellt. Das Leiden von Frau F. hatte bereits 1958 mit polyarthritischen Schüben und einem Raynaud-Syndrom der rechten Hand - gering ausgeprägt auch links - begonnen. Seit sechs Jahren verspürte Frau F. reißende Schmerzen in der linken Halspartie, in der linken Schulter und gegentlich auch im linken Arm.
Neurologisch fanden sich deutlich linksbetonte PSR und ASR; die pathologischen Reflexe nach STRÜMPELL und BABINSKI waren beidseits fraglich positiv. Die HWS war steilgestellt und die Nervenaustrittspunkte deutlich druckschmerzhaft.
Es bestanden Myogelosen im Schulterbereich. Seelisch fühlte sich die Patientin sehr verstimmt.
Echo und EEG waren unauffällig. Im EMG fanden sich vermehrt polyphasische Aktionspotentiale, jedoch keine sicheren Hinweise auf eine Myositis - die Diagnose Dermatomyositis konnte später bestätigt werden. Die Patientin kam allerdings nicht mehr bei uns zur Vorstellung.

Patient 7

Der männliche Patient A. N., geb. am 15.1.23, kam mit der gesicherten Diagnose Dermatomyositis am 16.1.75 ambulant zu uns. Die Hauterscheinungen hatten im August 1974 an den Extremitäten begonnen, im Gesicht bestanden sie seit drei Wochen. Herr N. verspürte eine starke Muskelschwäche in den Armen, wobei er in den Händen keinen Kräftemangel bemerkte. Schmerzen oder Parästhesien waren nicht vorhanden.

Bei der klinischen Untersuchung fanden wir eine mittelgradige Parese der Oberarmmuskeln beider Seiten, sowie eine diskrete Parese der Handmuskeln - ebenfalls auf beiden Seiten. Die Arme konnte der Patient nur bis zur Horizontalen erheben. Sonst waren neuropsychiatrisch keine pathologischen Befunde zu erheben.
Echo und EEG waren unauffällig. Im EMG ließen sich sichere Zeichen der myositischen Schädigung erkennen.

Patient 8

Frau A. F., geb. am 20.2.08, wurde von uns am 27.6.78 konsiliarisch untersucht. Die Diagnose Dermatomyositis war vorab gestellt worden, die Patientin kam während einer nicht floriden Phase der Krankheit zu uns. Klinisch waren keine pathologischen Befunde zu erheben, das EEG war unauffällig. Im EMG fanden sich deutliche Zeichen einer momentan nicht akuten Myositis in nahezu allen untersuchten Muskeln.

Patient 9

Bei Frau M. G., geb. am 15.11.20, war anamnestisch ein Mammacarcinom links mit radikaler Mastektomie 1972 bzw. 1974 bekannt. Bei der Vorstellung der Patientin am 17.12.75 waren an subjektiven Beschwerden Schmerzen und Schwellungen beider Arme und der Schultergürtelmuskulatur vorhanden.
Die Arme der Patientin zeigten eine diffuse Druckschmerzhaftigkeit, links deutlicher als rechts. Die Fingerbeuger links waren gering paretisch.
Im EMG wurde die Dermatomyositis-Diagnose - Genese vermutlich paraneoplastisch - bestätigt; das EEG war unauffällig.

Patient 10

Von dem damals 13 - jährigen Mädchen G. L. wurde uns am 19.7.77 in der Hauptsache eine vorzeitige Muskelermüdung bei Beanspruchung berichtet. Darüber hinaus schilderte die Patientin eine Lidschlußschwäche ohne Schwellung der Augenlider, sowie röntgenologisch gesicherte Retropatellararthrosen beidseits. Neuropsychiatrisch war das Mädchen unauffällig.
Die elektromyographischen Untersuchungen von 1975 und 1977 ergaben beidemale Hinweise auf eine Dermatomyositis und zwar nahezu in gleich starker Ausprägung - die klinische Beschwerdesymptomatik war 1977 unter Cortisonbehandlung gebessert worden.
Im EEG fand sich eine unregelmäßige Alphaaktivität von 8 - 9/sec mit teilweisem Übergang in höhergespannte, unregelmäßige Thetaaktivität verschiedener Frequenzen über nahezu allen Ableitungspunkten - Maximum temporo-occipital. Selbst unter Berücksichtigung des Alters der Patientin ist dieser Befund leicht abnorm zu werten.

Patient 11

Frau E. F., geb. am 7.6.25, wurde von uns wegen ihrer Dermatomyositis ambulant am 5.6.78 untersucht. Der größte Teil der klinischen Symptomatik lag bei Frau F. auf dermatologischer Seite. Neuropsychiatrisch war die Patientin o.B..
Bei den apparativen Untersuchungen fanden wir ein unauffälliges Echoenzephalogramm. Das EMG an den linksseitig abgeleiteten Muskeln war normal, im rechten M. biceps brachii und im rechten M. rectus femoris fanden sich jedoch deutliche myositische Veränderungen. Das EEG zeigte einen raschen, etwas unregelmäßigen Grundrhythmus von 15/sec mit über allen Ableitungen starker Ausprägung von Betaaktivität. Unter Hyperventilation leichte Zunahme amplituden-

höherer Abläufe; insgesamt wurde dieser Befund auf einen - wahrscheinlichen - Medikationseffekt zurückgeführt.

Tabelle 7: EEG-Befunde bei Dermatomyositis
Erlanger Fälle der Jahre 1973 bis 1981

Patient	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
1 I.D., weibl., geb. 1940	Raynaud-Syndrom, Migränoid, Druckschmerzhaftigkeit der Oberarmmuskulatur, EMG: Myositis	Alpha-EEG
2 E.U., weibl., geb. 1937	Raynaud-Syndrom, Muskel und Gelenkschmerzen, Hypästhesie der Finger II-IV links, EMG: Myositis	Alpha-EEG
3 E.B., weibl., geb. 1941	Raynaud-Syndrom, Muskelschmerzen	Alpha-EEG
4 L.G., weibl., geb. 1911	Raynaud-Syndrom, Hypästhesie der Fingerbeeren beider Hände, EMG: Myositis	Alpha-EEG
5 M.-B. S., weibl., geb. 1920	Raynaud-Syndrom, geringgradige Paresen der Fußsenker- und Fußhebermuskulatur des rechten Beines, schmerzhafte Weichteilschwellungen, Hypästhesie im Bereich L_5 und S_1 der rechten Seite, EMG: Myositis	Alpha-EEG
6 E.F., weibl., geb. 1935	Raynaud-Syndrom, Polyarthritis, linksbetonte PSR und ASR, Babinski bds. angedeutet positiv, reaktive Depression	Alpha-EEG
7 A.N., männl., geb. 1923	mittelgradige Parese der Oberarmmuskulatur beider Seiten, diskrete Parese der Handmuskeln auf beiden Seiten, EMG: Myositis	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 7: EEG-Befunde bei Dermatomyositis

Patient	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
8 A.F., weibl., geb. 1908	neuropsychiatrisch o. B., EMG: Myositis	Alpha-EEG
9 M.G., weibl. geb. 1920	Zust. n. Mammaamputation links Druckschmerzhaftigkeit der Oberarmmuskeln, Fingerbeuger der linken Hand diskret paretisch, EMG: Myositis	Alpha-EEG
10 G.L., weibl., geb. 1964	vorzeitige Muskelermüdung, beidseitige Lidschlußschwäche, EMG: Myositis	unregelmäßige Alphaaktivität mit eingelagerter diffuser, höher gespannter Thetaaktivität
11 E.F., weibl., geb. 1925	neuropsychiatrisch o. B., EMG: Myositis	Beta-EEG, unter HV amplitudenhöhere Abläufe (Medikationseffekt)

5.4 Patientenkollektiv: Sklerodermie

Von den in unsererer Klinik mit der Diagnose Sklerodermie untersuchten Patienten wurden bereits 1981 (W. GOTTWALD und U. STURM) erste Ergebnisse elektroenzephalographischer Untersuchungen veröffentlicht. Diese Gruppe umfaßte 44 Patienten der Jahre 1969 - 1979, wo zumindest einmal - bei bekannter Sklerodermie - ein EEG abgeleitet wurde. Im folgenden werden von diesen Patienten nur einige detailliert besprochen, deren Krankheitsgeschichte uns besonders interessant erscheint,

die anderen Kranken dieser Gruppe werden nur tabellarisch aufgeführt (auf weitere Einzelheiten zu diesem Patientenkollektiv in der oben erwähnten Arbeit von W. GOTTWALD und U. STURM sei verwiesen). Hinzu kommen noch die nach dem Jahre 1979 von uns untersuchten Patienten mit Sklerodermie.

Bei der im Jahre 1930 geborenen Patientin T.S. wurden im Beobachtungszeitraum insgesamt vier EEG-Kurven geschrieben, immer ergab sich dabei ein Alpha-EEG. Klinisch war bei Frau S. eine Hemiatrophia corporis partialis sinistra, ein Horner-Syndrom derselben Seite, sowie Zeichen einer postmyositischen Myopathie (im EMG gesichert) nicht nur auf der Seite der Hemiatrophie in verschiedenen Muskeln festzustellen. Die Patientin war debil.

Eine weitere Patientin E.F., geboren 1958 (untersucht im Jahre 1975), mit Hemiatrophie der linken Seite zeigt in allen untersuchten Muskeln ein unauffälliges EMG. Die Muskeleigenreflexe (MER) auf der Seite der Hemiatrophie waren vermindert auslösbar. Zusätzlich zur Hemiatrophia sinistra bestand eine Hypotrophie des rechten Armes. EEG vom Alphatyp und ohne Besonderheiten.

Der damals (1973) siebenjährige Patient R.K. mit Hypotrophie des rechten Beines zeigte neuropsychiatrisch - einschließlich eines altersentsprechenden EEG-Befundes - keine pathologischen Abweichungen.

Ein zum Untersuchungszeitpunkt 60-jähriger Patient J.L., geboren 1911, bot das klinische Erscheinungsbild der Übergangsform zur progressiven Sklerose. Herr L. klagte auf nervenärztlichem Gebiet über polymyositische Beschwerden und variable, seitenwechselnde neurologische Symptome,

wohl im Rahmen einer Encephalopathie als Folge disseminierter Läsionen. In der ersten EEG-Ableitung fand sich eine linksseitig betonte Einlagerung von Thetaaktivität, korrelierend damit kontralateral betonte Muskeleigenreflexe und ein positives Babinski-Zeichen. Vier Monate später erfolgte eine zweite Ableitung, jetzt mit rechtsseitig vermehrter Thetawelleneinlagerung - Maximum frontoparietal - und wiederum kontralateral dazu spastischen Zeichen.

Eine maligne Verlaufsform der Sklerodermie bot die 1919 geborene Patientin M.H. (gestorben 1973) mit massiver extrapyramidaler Symptomatik, variablen Ausmaßen einer Funktionspsychose sowie entzündlichen Liquorveränderungen. Bei der Sektion fand sich eine nekrotisierende Encephalitis (auf die Arbeit von GOTTWALD, BENOS und SCHMIDT sei verwiesen). Im EEG herrschten amplitudenniedrige Thetawellen vor, bei fast völligem Fehlen der Alphaaktivität; insgesamt das Bild einer mittelgradigen Allgemeinveränderung.

Die Patientin A.P., geboren am 19.9.1939, bot bei der ersten Untersuchung im Jahre 1978 lediglich das Bild einer reaktiven Depression bei bekannter Sklerodermie. Bei einer erneuten Vorstellung im Jahre 1979 war die depressive Stimmungslage nahezu vollständig verschwunden, dagegen stellten wir auf neurologischer Seite ein ausgeprägtes Raynaud-Syndrom beider Hände, heftige migräneartiger Kopfschmerzen der rechten Seite, sowie deutliche linksbetonte Muskeleigenreflexe fest. Das EEG war vom Alphatyp (Frequenz 10/sec) mit eingelagerten flachen Thetawellen über den vorderen Hirnabschnitten. Von der dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurde uns Frau P. im August 1980 zum dritten Male vorgestellt. Klinisch war das Befinden

der Patientin unverändert, lediglich die Migränesymptomatik hatte sich verschlimmert. Der neurologische Befund unterschied sich nicht von früheren Befunden, hinzu kam lediglich eine beidseitige temporale Papillenabblassung. Im EEG war dieses Mal ein leicht abnormes Wellenmuster zu erkennen; es handelte sich um einen gering ausgesprägten, weniger regelmäßigen Alpharhythmus von 11/sec und - leicht linksbetont - eine temporale Einstreuung von Thetaaktivität.

Im folgenden werden die in den Jahren nach 1979 von uns untersuchten Patienten in der üblichen Form vorgestellt.

Patient 45

Frau B.N., geboren am 21.2.1955, wurde uns mit der Diagnose progressive Sklerodermie am 2.4.1980 vorgestellt. Der Krankheitsbeginn war bei Frau N. im Jahre 1978 anzusetzen, in welchem erstmals Schmerzen in der rechten Wade, sowie in den Zehen - und Sprunggelenken beim Sport aufgetreten waren. Seit Ende 1979 hatte sie Hautherde, an den Fingern - mit Ausnahme des Daumens - schilderte sie ein Tricolorphänomen. In der rechten unteren Extremität, unterhalb des Kniegelenkes, verspürte die Patientin eine Überempfindlichkeit der Haut und spannungsartige Mißgefühle. Seit der Kindheit litt Frau N. an migräneartigen Kopfschmerzen meist der rechten Kopfseite, zeitlich oftmals mit der Periode verbunden. In der Schwangerschaft und seit Einnahme eines Ovulationshemmers waren die Kopfschmerzen wesentlich milder ausgeprägt. Die Patientin klagte über Haarausfall.

Neurologisch fanden wir einen lebhaften, linksbetonten PSR. Sonst waren keinerlei Normabweichungen festzustellen.
In allen elektromyographisch untersuchten Muskeln traten wiederholt amplitudenniedrige, polyphasische Aktionspotentiale auf. Stark verkürzte Aktionspotentiale wurden jedoch nicht gefunden. Diskutiert wurde eine Polymyopathie bei neurogener Mitschädigung.
Im EEG fand sich ein gut ausgeprägter Alpharhythmus von 9/sec. Vorwiegend über den vorderen und mittleren Hirnregionen stellten wir eingestreute Alpha- und Thetaaktivität von höherer Amplitude fest; unter HV leichte Zunahme der Dysrhythmie. In den Quellenableitungen einmaliges Auftreten einer steilen Welle frontotemporal links. Insgesamt handelte es sich um eine mäßige Thetadysrhythmie frontotemporal beidseits.

Patient 46

Herr P.S., geboren am 7.3.1925, befand sich zur konsiliarischen Untersuchung im Mai 1981 in unserer Klinik. Zur Vorgeschichte berichtete der Patient seit ca. 6 Jahren an Schluckbeschwerden zu leiden, diese hätten sich in letzter Zeit verschlimmert (der Patient war bereits viermal bougiert worden). Weiter schilderte Herr S. ein Raynaud-Phänomen an den Händen, häufig auftretende Kopfschmerzen und besonders lästige amnestische Störungen. Oft fühlte er sich seelisch unausgeglichen und aggressiv gegenüber der Umwelt.
Klinisch fanden wir auf neurologischem Gebiet keine pathologischen Befunde, im psychopathologischem Bereich diagnostizierten wir ein amnestisches Syndrom mit Wortfindungsstörungen. Von den apparativen Untersuchungsmethoden war

das EMG unauffällig. Im cranialen Computertomogramm zeigte sich eine deutliche Hirnatrophie vom diffusen Typ.
Im EEG stellte sich ein gut ausgeprägter Alpharhythmus mittlerer Amplitude mit einer Frequenz von 11/sec. dar, über dem Vorderhaupt fand sich eine kontinuierliche, rasche Betawellenaktivität. Insgesamt ein nicht sicher pathologischer Befund.

Patient 47

Die Patientin G.P., geboren am 4.7.1938, befand sich im Jahre 1979 wegen hirnorganischer Anfälle und eines Durchgangssyndroms in stationärer Behandlung bei uns. Damals wurde der Verdacht auf progressive Sklerodermie geäußert, der sich später von dermatologischer und internistischer Seite bestätigte. Bei der Aufnahme befand sich die Patientin in einem Dämmerzustand. Der Ehemann berichtete zur Vorgeschichte, daß Frau P.seit 20 Jahren an migräneartigen Kopfschmerzen litt, gelegentlich auch unter Übelkeit und Erbrechen. 10 Tage vor Klinikaufnahme verspürte die Patientin erstmals Schmerzen im Oberbauch, ein Völlegefühl sowie Übelkeit. Die Kopfschmerzen hatten sich in großem Maße verstärkt. Am Aufnahmetag gab die Patientin dann an, nichts mehr zu sehen, laut Bericht des Ehemannes hatte sie auch unter Orientierungsschwierigkeiten gelitten. Am Nachmittag desselben Tages erfolgte bei Frau P. ein hirnorganischer Anfall, daraufhin wurde sie in unsere Klinik eingewiesen. Zu einem späteren Zeitpunkt schilderte Frau P. zur Anamnese typische prätibiale Unterschenkelödeme sowie ein Raynaudsyndrom.
Klinisch imponierte bei Frau P. eine gespannte Haut, ein verkürztes Zungenbändchen, darüber hinaus der

exzessiv erhöhte Blutdruck; die Patientin war desorientiert. Neurologisch fanden sich - auch später - keine Auffälligkeiten außer einem gering linksseitig betonten PSR. Laborchemisch zeigten sich die Parameter der noch kompensierten Niereninsuffizienz - später erfolgte der Übergang in das Stadium der Dekompensation - und eine leicht erhöhte Eiweißfraktion im Liquor. Das craniale CT sowie das Echoencephalogramm waren unauffällig. Im Aufnahme-EEG diagnostizierte man eine schwere Allgemeinveränderung mit amplitudenhoher Deltawellenaktivität von 2-3/sec. und nur vereinzelt eingelagerter Thetaaktivität. Rechts temporo-occipital fanden sich amplitudenniedrigere und etwas langsamere Thetawellen; diese Seitendifferenz wurde jedoch nicht als Ausdruck eines Herdbefundes gewertet. Im Kontroll-EEG - klinisch war eine deutliche Besserung des Durchgangssyndroms erkennbar - fand sich lediglich ein etwas unregelmäßiges Alpha-EEG mit einer Frequenz von 9-10/sec und linksbetont temporal eingelagerten Thetawellen. Insgesamt waren keine sicheren Zeichen der Allgemeinveränderung erkennbar. Die elektroenzephalographischen Veränderungen bzw. deren Rückbildung wurden in Verbindung mit den cerebralen Anfällen interpretiert, die jedoch während des stationären Aufenthaltes bei uns nicht mehr auftraten. Ein sicherer Anhalt für einen bedeutsamen cerebralen Prozeß wurde im EEG nicht gefunden, während das Hirnszintigramm eine fragliche Aktivitätsanreicherung rechts parieto-occipital in Kalottennähe ergab. Die von uns geplante Kontrolluntersuchung wurde jedoch nicht mehr durchgeführt, weil Frau P. wegen zunehmender internistischer Komplikationen - therapieresistenter Bluthochdruck und beginnendes Dekompensationsstadium der Niereninsuffizienz - in die medizinische Universitäts-Klinik Erlangen verlegt wurde.

Die Patientin verstarb an der chronischen Niereninsuffizienz im Frühjahr 1981, ohne daß in der Zwischenzeit ein EEG abgeleitet wurde. Neuropathologisch fand sich eine Immunvasculitis im Versorgungsbereich beider Aa. cerebri anteriores, im geringeren Grade auch im Media-Gebiet beider Seiten. Die sklerodermisch fundierte Mikroangiopathie mit hochgradiger Wandverquellung und Desintegration der intracerebralen Arteriolen hatte zu encephalomalacischen Herden in Rinde und Mark des dorsalen Frontal- und Parietalhirns geführt.

Patient 48

Herr J. D., geboren am 13.1.1945, wurde uns bei bekannter progressiver Sklerodermie am 24.8.1981 ambulant vorgestellt. Anamnestisch berichtete er lediglich, seit 1 - 2 Jahren an einem Raynaudsyndrom beider Hände mit häufiger Mitbeteiligung der distalen Fußteile zu leiden - ausgenommen waren in beiden Fällen die Akren der Mittellinie.
Neuropsychiatrisch war der Patient unauffällig. Das EMG war normal; das EEG war vom Alphatyp und ohne Besonderheiten.

Patient 49

Die Patientin V.P., geboren am 26.7.1930, befand sich erstmals im Oktober 1980 zur konsiliarischen Untersuchung bei uns. Damals klagte sie über rezidivierende Kopfschmerzen, Schwindelattacken und Parästhesien im Bereich des Hinterkopfes, der Wange, der Zunge und des Gaumens. Weiter berichtete Frau P., täglich mindestens einmal einen "Schwächeanfall" zu erleiden. In der Nacht höre sie oftmals - so erzählte sie - eine Stimme, die

ihr sage, was sie tun solle.
Der klinische Befund war unauffällig, desgleichen die craniale Computertomographie. Als Diagnose war zum damaligen Zeitpunkt an eine psychovegetative Allgemeinstörung gedacht worden.
Ein Jahr später kam Frau P. erneut in unsere Poliklinik bei Verdacht auf progressive Sklerodermie. Im wesentlichen klagte sie über die seit fünf Jahren bestehenden Parästhesien im Kopfbereich, die oftmals mit starkem Schwitzen verbunden waren, jedoch nie im Gesicht aufgetreten waren. Zusätzlich verspürte Frau P. Augenbrennen und Kopfschmerzen. Im Bereich des Mundes klagte die Patientin über ein Spannungsgefühl. Ein Tricolorphänomen war nicht sicher nachweisbar. Die klinische Untersuchung war wiederum unauffällig, wir stellten lediglich eine beginnende Mikrostomie und Sklerodaktylie fest. Das EEG war vom Alphatyp und ohne Besonderheiten.

Tabelle 8: EEG - Befunde bei Sklerodermie
Erlanger Fälle der Jahre 1969 - 1981

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
1 M.W., weibl., geb. 1901	Morphaea	Polyarthritis, C_{7-8}-Syndr. rechts, Kleinhirnsymp. links	Alpha-EEG
2 K.K., männl., geb. 1933	M.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
3 R.K., männl., geb. 1966	M.	Hypotrophie des linken Beines	altersgemäß
4 I.L., weibl., geb. 1911	M.	Meningitis 1918?, MER rechtsbet. gesteig., Gordon u. Oppen. rechts	Alpha-EEG Thetadysrhythm. links v.a. unter HV
5 T.S., weibl., geb. 1930	M.	Hemiatrophia corporis part. sinistra (s. Text)	Alpha-EEG
6 E.C., weibl., geb. 1912	M.	MER deutl. linksbetont, Babinski rechts pos., EMG: Myositis	Alpha-Grundrhyth. rechtsseitig irreguläre Thetaw. fronto-parietal; unter HV mehr links Thetaw. parieto-occipital
7 L.M., weibl., geb. 1905	M.	Raynaud-Syndrom MER linksbetont	Alpha-EEG
8 U.O., weibl., geb. 1961	M.	Temporale Papillenabblassung links	Frequenzlabilität fokale Dysrhyth. occipital v.a. unter HV; Alphaminderung links mehr als rechts unt. HV

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
9 E.F., weibl., geb. 1958	M.	Horner links, Hemiatrophie (s.Text)	Alpha-EEG
10 W.B., weibl., geb. 1927	M.	rezidiv.Doppelbilder u. Ptosis (20-jähr. Anamnese)	Alpha-Beta-EEG diff. Thetadysrhythmie
11 R.B., männl., geb. 1945	M.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
12 J.K., männl., geb. 1962	M.	neuropsychiatr. o. B.	altersgemäß
13 J.S., männl., geb. 1905	M.	neuropsychiatr. o. B.	Thetaherd links unt. HV rechtsbet. Dysrhythmie
14 W.H., männl., geb. 1954	M.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
15 B.R., männl., geb. 1960	M.	neuropsychiatr. o. B.	altersgemäß
16 D.H., männl., geb. 1931	M.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
17 M.R., männl., geb. 1963	M.	Hypotrophie d. linken Extremitäten, irregul. Atrophien	Alpha-EEG
18 J. L., männl., geb. 1911	Übergangsfall	Einzelh. s. Text	1. Thetadysrhyth. linksbetont 2. Thetadysrhyth. rechtsbetont fronto-parietal (1 J. später)

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
19 M.H., weibl., geb. 1919	pr. Skl.	maligne Verlaufsform Autopsie: Nekrotisier. Encephalitis	Mittelgr. Allgemeinveränd. (s. Text)
20 F.P., weibl., geb. 1912	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Neurit. multiplex, path. Reflexe	Alpha-EEG
21 G.N., männl., geb. 1897	pr. Skl.	Sensorisches Quadrantensyndrom linkes oberes Körperviertel	Alpha-EEG
22 J.S., männl., geb. 1914	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Neur. multiplex, Nystagmus, Muskelatrophie (Arme), MER rechtsbetont, sensible Ausfälle, hirnorgan. Schädigung	leichte Allgemeinv., linksseitige Thetadysrhyth. Maximum präzentral -parietal; v.a. unt. HV
23 H.D., männl., geb. 1909	pr. Skl.	Hypotrophie mehrerer Muskeln, bds. Pyramidenbahnzeichen	Frequenzlabiles Alpha-EEG/Tendenz zur Synchronisation, diff. Dysrhythmie: Akzentuierung links parieto-occipital
24 A.B., weibl., geb. 1938	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, MER links betont, Babinski links positiv EMG: Myositis	Alphagrundrhythmus, Thetaherd rechts mit Maximum fronto-parietal
25 M.S., weibl., geb. 1921	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Kopfschmerzen, Parästhesien im Areal der Lähr-Sölderschen Linien, MER rechts betont, Pyramidenzeichen rechts	1. Alpha-EEG, Alphareduktion rechts, Thetadysrhythmie rechts parietal 2. Alphareduktion linke Hemisphäre, Thetaherd rechts, unt. HV diff. Dysrhythmie (5 Monate später)

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
26 L.G., weibl., geb. 1929	pr. Skl.	Migränoid, Raynaud-Syndrom, MER links betont, linkss. Ataxie	Alpha-EEG (Niederspannung), diskret rechtss. Thetaaktivität
27 G.W., weibl., geb. 1927	pr. Skl.	Rheumatoid, Akrosklerose, Neuritis multiplex	1. geringe Allgemeinveränd., Thetafokus rechts parietal (1972) 2. ger. Allgemeinv., Dysrhythmie rechts, unt. HV Paroxysmus steiler Wellen (general.) - Mitte 1972 3. wie 2. (Ende 1972) 4. keine wesentl. Änderung, Zunahme der Einlagerung general. Gruppen (Januar 1973)
28 S.E., weibl., geb. 1929	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Anisokorie bei beids. entrundeten Pupillen	Alpha-EEG
29 B.K., weibl., geb. 1922	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Migränoid, Neuritis multiplex, PSR/ASR fehlend, EMG: Myositis, endogene Depression	Alpha-EEG
30 M.S., weibl., geb. 1925	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, schwere neurovegetative Dysregulation, MER links betont, Babinski links pos., Anhalt für hirnorganische Schädigung	Alpha-EEG, über der rechten Hemisphäre serienartig diff. Thetadysrhythmie

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
31 T.S., weibl., geb. 1907	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom	Alpha-EEG, Niederspannung, Thetaaktivität rechts parieto-occipital (nicht konst.)
32 E.S., weibl., geb. 1913	pr. Skl.	EMG: Myositis, subklinischer Diab. mell., Ulcus duodeni	Alpha-EEG
33 N.S., weibl., geb. 1931	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Polyarthritis, Migränoid, EMG: Myositis	Alpha-Beta-EEG, unt. HV Gruppen und Serien links betonter Thetawellen über mittleren bis vorderen Hirnabschnitten
34 G.A., weibl., geb. 1953	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Kopfschmerzen, MER rechts betont	Alpha-EEG
35 M.S., weibl., geb. 1943	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Polyarthritis, EMG: Myositis	Alpha-EEG
36 J.L., männl., geb. 1913	pr. Skl.	EMG: Myositis	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
37 W.W., männl., geb. 1946	pr. Skl.	EMG: Myositis	1. Alpha-EEG, unt. HV höhergespannte u. monomorphe Theta-Aktivität meist bilateral intermittierend auch rechtsbet. (1976) 2. Alpha-EEG, Thetaherd links temporal (1977)
38 F.S., männl., geb. 1937	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, temporale Papillenabblassung rechts, MER links betont	Alpha-EEG
39 W.Z., weibl., geb. 1954	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Hypotrophie der Wadenmuskulatur, Fuß- und Zehenheberparese bds., ASR fehlend, übrige MER rechts bet., EMG-ENG: neurogene Schädigung (1978), EMG (1979): Myositis! ENG unauffällig	1. Alpha-EEG (1978) 2. Alpha-EEG, unt. HV leichte Dysrhythmie mit Maximum über Vorder- u. Mittelhaupt (1979)
40 L.R., weibl., geb. 1917	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Polyarthritis, perioräle Dysästhesien	1. Beta-EEG (1977), Niederspannung, keine Med. 2. Alpha-EEG (1978)
41 J.D., weibl., geb. 1923	pr. Skl.	Rheumatoid, PSR und ASR bds. fehlend	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 8: EEG-Befunde bei Sklerodermie

Patient	Diagnose	klinische Daten	EEG-Befunde
42 G.S., männl., geb. 1918	pr. Skl.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
43 H.S., weibl., geb. 1927	pr. Skl.	Migränoid, Raynaud-Syndrom seit Menopause, Rheumatoid	Alpha-EEG
44 A.P., weibl., geb. 1939	pr. Skl.	Migränoid, Raynaud-Syndrom, reaktive Depression, MER linksbetont	1. Alpha-EEG (1979) 2. Thetawellen-dysrhythmie linksbet. (1980)
45 B.N., weibl., geb. 1955	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom, Migränoid, Haarausfall, Hypersensibilität des rechten Unterschenkels	Alpha-EEG, mäßige Thetadysrhythmie fronto-temporal beidseits
46 P.S., männl., geb. 1925	pr. Skl.	Ösophagussklerose, Raynaud-Syndrom, Kopfschmerzsyndrom, Gedächtnisstörungen, CT: diff. Hirnatrophie	Alpha-EEG
47 G.P., weibl., geb. 1938	pr. Skl.	hirnorganische Anfälle, Durchgangssyndrom, Niereninsuffizienz, Obduktion: Immunvasculitis im Versorgungsbereich der Aa. cerebri anteriores und der Mediagruppe beiderseits, encephalomalacische Herde in Großhirnrinde und Mark (siehe Text)	1. schwere Allgemeinveränd. (klin.: Dämmerzustand) 2. Alpha-EEG mit linkstemporaler Thetadysrhythm. (klin. Zustand stark gebessert)
48 J.D., männl., geb. 1945	pr. Skl.	Raynaud-Syndrom	Alpha-EEG
49 V.P., weibl., geb. 1930	pr. Skl.	Migränoid, Schwindelattacken, Parästhesien im Kopfbereich	Alpha-EEG

Neurologisch waren PSR und ASR deutlich links betont; der übrige Befund sowie die Zusatzdiagnostik (EEG: Alpha-Typ ohne Besonderheiten) waren nicht pathologisch. Die typische Alteration im Bereich der mittleren Kerne des Nucleus terminalis tractus trigemini sowie die angedeutete Rechtshirnschädigung könnten Ausdruck einer lupoiden, cerebralen Beeinträchtigung sein.

Patient 3

Die 36-jährige Patientin A.R. wurde uns am 31.7.1976 vorgestellt; Diagnose: Lupus erythematodes integumentalis seit 15 Jahren. Seit 6 - 7 Jahren waren zusätzlich migräneartige Kopfschmerzen aufgetreten. Die Patientin nahm zahlreiche Schmerzmittel und rauchte 20 Zigaretten/die.
Neuropsychiatrisch insgesamt o. B.; EEG: Alpha-Typ ohne Besonderheiten.

Patient 4

M. M., von Beruf Hausfrau, geboren am 5.2.1957, ließ am 17.8.1978 von neurologischer Seite keinen pathologischen Befund erkennen. EEG vom Alpha-Typ ohne auffällige Veränderungen.

Patient 5

Der 53-jährige Patient K. S., Beruf wissenschaftlicher Mitarbeiter, mit der Diagnose Lupus erythematodes integumentalis wurde von uns am 28.6.1974 konsiliarisch wegen erheblicher psychischer Belastung durch die Krankheit untersucht. Er berichtete, seit 1973 an rechtsseitigen, rezidivierenden Schmerzzuständen über dem Jochbogen zu leiden (ophthalmologischer Befund: o. B.).

Psychisch fühlte er sich traurig und mutlos, seine Aktivität hatte nach seinen Angaben nachgelassen, und er meinte, beruflich überlastet zu sein. Der Patient gab an, sich abends besser zu fühlen. Neurologisch o. B.; Echo o. B.. Ein EEG konnte leider nicht abgeleitet werden.

Patient 6

Frau R. A., geboren 30.8.1932, wurde wiederholt ambulant in unserer Klinik wegen Verdachtes auf cerebrale Alteration bei Lupus erythematodes integumentalis untersucht. Frau A. klagte über Sensibilitätsstörungen an Händen und Füßen. Die neurologischen Befunde waren unauffällig.
Echo und EEG am 10.6.1975 waren normal, desgleichen Echo und Hirnszintigraphie am 17.11.1975. Das EEG war vom Alpha-Typ und ohne Besonderheiten.
Eine Kontrolle am 30.3.1976 erbrachte ebenfalls keine pathologischen Befunde (einschließlich eines normalen Schilling-Testes). Im Hirnszintigramm wurde nur eine physiologische Variante der Vascularisation der Basisblutgefäße festgestellt (14.1.1977).

Patient 7

Patient T. B., geboren am 4.2.1919, wurde uns am 20.6.79 mit der Diagnose Lupus erythematodes integumentalis zum Ausschluß einer cerebralen Alteration überwiesen.
Die typische Hautveränderung bestand seit 3 Jahren, sonst leere Anamnese. Apparative Diagnostik: Dritter Ventrikel mit 8-9 mm leicht erweitert; EEG: Alpha-Typ mit Überlagerung an amplitudenniedriger Betawellen

(vermutlich medikationsbedingt: Resochin/Bisolvon). Insgesamt keine Hinweise auf cerebrale Beteiligung durch den Erythematodes.

Patient 8

Herr A. B., geboren am 14.5.1951, stellte sich erstmals am 6.7.1978 bei uns vor. Zur Vorgeschichte berichtete er, im Mai desselben Jahres plötzlich - nach kurzandauernder Übelkeit - umgefallen zu sein, danach habe er nicht mehr sprechen und die rechte Körperhälfte nicht mehr bewegen können. Während eines stationären Aufenthaltes habe sich innerhalb von 14 Tagen eine Rückbildung dieser Symptomatik ergeben. In der Folge litt der Patient unter Stirnkopfschmerzen.
Seit 2 Jahren bestand eine "Sarkoidose" der Haut.
Alkoholkonsum: 10 Flaschen Bier/die.
Bei der neurologischen Untersuchung fanden sich Zeichen für eine vegetative Labilität, eine Dysdiadochokinese rechts und beidseits lebhafte Muskeleigenreflexe. Das craniale Computertomogramm sprach für kleine Substanzdefekte im linken Stammganglienbereich (dabei wurde an ein vasculäres Geschehen im Versorgungsgebiet der Arteria cerebri media links gedacht; dieser Befund wurde jedoch bei der Kontrolle am 6.2.1980 nicht mehr bestätigt). Im EEG kam ein Alpha-Typ ohne Besonderheiten zur Darstellung.

Bei einer erneuten Vorstellung am 27.11.1979 war der neurologisch-psychiatrische Befund o.B.. In der Zwischenzeit war nur noch eine cerebrale Attacke mit Halbseitenlähmung erfolgt, diese war jedoch noch kürzer verlaufen als die erste.
Seit Absetzen der Behandlung mit Resochin und Urbason hatten sich die dermatologischen Phänomene verschlimmert, es bestand Haarausfall. Die Migräneattacken waren nicht mehr aufgetreten. Im EEG fand sich ein gut ausge-

prägter, leicht frequenzinstabiler Alpharhythmus; fronto-präzentral verschiedentlich flache Thetawellen. Kein sicherer pathologischer Befund. Zum Befund des cranialen Computertomogramms am 6.2.1980 siehe oben.

Patient 9

Herr J. B., geboren am 1.12.1930, wurde uns mit der Diagnose Lupus erythematodes integumentalis zur neurologischen Abklärung am 20.3.1972 vorgestellt. Die Hauterscheinungen bestanden seit 2 Jahren, im selben Zeitraum waren nach Angaben des Patienten - vor allem während des Autofahrens - "Schlafanfälle" aufgetreten. Herr B. berichtete, daß er diese Zustände von plötzlicher Müdigkeit dadurch überwinden könne, indem er bei den ersten Anzeichen Gymnastikübungen mache. Der klinische und apparative Befund war unauffällig (Ausnahme: Kieferhöhlenaffektion rechts). EEG 10-12/sec, niedrig gespannte Alpha-Tätigkeit mit reichlich eingelagerter Betaaktivität von 20-25/sec. Insgesamt Normvariante eines physiologischen EEG .

Patient 10

B. K., eine 55-jährige Frau, wurde am 23.10.1978 von uns konsiliarisch untersucht. Anamnestisch war bei Frau K. ein Klinikaufenthalt wegen Verdachtes auf atypische endogene Psychose 1955 und 1966 bekannt. Die Patientin schilderte phasenförmige Verstimmungszustände ohne ersichtlichen Grund, wobei sie Suizidgedanken strikte ablehnte. Zusätzlich schilderte sie vegetative Begleitsymptome. In den Fingern bestand eine starke Kälteempfindlichkeit, dies angeblich seit vielen Jahren,

während sich der Haarausfall erst mit Beginn der Hauterkrankung (1975) manifestierte. Neurologisch war die Patientin o.B.
Elektroenzephalographisch fanden wir einen kontinuierlichen Alpha-Rhythmus von 9-11/sec mit gutem Blockierungseffekt, sowie wenigen Zwischenwellen. Diffus eingelagert waren Gruppen von Alpha- und Thetawellen höherer Amplitude. Bei Hyperventilation ergab sich eine Verstärkung der Dysrhythmien mit Gruppen und Serien unregelmäßiger Alpha-Thetawellen vor allem fronto-temporal beidseits. Es handelte sich um eine leichte Allgemeinveränderung mit Hinweis auf beginnende cerebrale Alteration durch den Erythematodes.

Patient 11

Der 30-jährige Patient K. F., von Beruf Kraftfahrer, wurde uns am 2.7.1975 von der dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen überwiesen (Diagnose: Lupus erythematodes integumentalis), weil er bei der Blutentnahme mit sekundenlanger Bewußtlosigkeit und kloniformen Zuckungen reagiert hatte. Die neuropsychiatrische Diagnostik brachte keinen pathologischen Befund. Lediglich das EEG war mit einem verlangsamten Grundrhythmus von 7-8/sec im Sinne einer leichten Allgemeinveränderung pathologisch. Es bestanden keine Krampfpotentiale. Bis auf die oben geschilderte Episode ergab die Erfragung des Patienten keinerlei Anhalt für ein cerebrales Anfallsleiden.

Patient 12

Patient E. K., geboren am 6.4.1939, wurde uns im März 1972 mit der Diagnose Lupus erythematodes integumentalis vorge-

stellt. Die Hauterkrankung hatte 1962 begonnen. Sonst äußerte Herr K. keinerlei Beschwerden, seit 1963 wurde er mit Cortison therapiert. Klinisch und apparativ keine Normabweichungen.
Im EEG fand sich ein gut ausgeprägter, kontinuierlicher Alpha-Rhythmus von 10-12/sec. In den bipolaren Ableitungen und vor allem unter HV kam es zur Einstreuung deutlich rechtsbetonter 4-7/sec-Thetawellen mittlerer Amplitude. Dies wurde als Hinweis einer rechtshirnigen, lupoiden cerebralen Alteration gedeutet.

Patient 13

Die Krankheitsgeschichte der am 22.1.42 geborenen Patientin B.W. wurde uns freundlicherweise von der neurologisch-psychiatrischen Abteilung des Krankenhauses Neukölln, 1/47, überlassen. Frau W. wurde dort erstmals wegen einer Schwäche des linken Beines und linksseitigen Kreuzschmerzen im April 1977 vorstellig. Die durchgeführte Myelographie ergab keinen pathologischen Befund. Sechs Wochen nach diesem Ereignis verspürte Frau W. eine Schwäche im linken Arm für die Zeit von zwei Monaten. Neurologisch waren damals (im Sommer 1977) eine spastische Parese des linken Beines, eine Unsicherheit im Knie-Hacken-Versuch sowie eine Hypästhesie am linken Außenknöchel gefunden worden. Weiter bestand eine Gleichgewichtsstörung mit Nystagmus und eine zentral bedingte Ataxie. Das EEG war normal; das EMG (abgeleitet aus dem M. tibialis anterior und dem M. gastrocnemius links) blieb ohne pathologischen Befund.
Die Patientin kam wiederholt wegen neurologischer Symptome (Parästhesien und Paresen) und einer Raynaud-Phänomenologie zur Aufnahme. Immunologisch wurden Antikörper gegen native

DNA, Ablagerungen von Immunkomplexen an Gefäßwänden und in der Muskulatur sowie ein positiver LE-Zellen-Test gefunden. Diagnose: Lupus erythematodes; Medikation: Imurek / Ultralan.
Am 12.4.78 kam Frau W. erneut zur Aufnahme. Die Ataxie der Beine hatte erheblich zugenommen. Die Parästhesien im linken Bein schilderte die Patientin als unerträglich, deshalb konnte sie nur etwa 100 m Gehstrecke bewältigen.
Neurologisch wurde eine hochgradige Quadricepsparese links und eine deutliche, ebenfalls linksseitige Kleinhirnsymptomatik diagnostiziert. Psychisch war die Patientin stark reaktiv-depressiv verstimmt. Apparativ und laborchemisch fanden sich keine pathologischen Befunde. Frau W. wurde weiter immunsuppressiv mit Imurek und Ultralan behandelt, die Dosis jedoch wesentlich erhöht. Erfreulicherweise kam es zu einer deutlichen Besserung im Krankheitsbild. Frau W. fühlte sich auch psychisch bei der Entlassung aus der Klinik relativ wohl.

Patient 14

Herr G. G., geboren am 1.1.1932, wurde von uns am 21.7.81 bei bereits bekanntem Lupus erythematodes integumentalis konsiliarisch untersucht. Zur Vorgeschichte berichtete der Patient, seit 2 Jahren an ständig wiederkehrenden Stirnkopfschmerzen zu leiden, diese würden etwa eine halbe Stunde andauern. Gelegentlich traten bei Herrn G. unangenehme Schwindelzustände auf, welche jedoch nicht mit den Kopfschmerzen gekoppelt waren. Weiter berichtete er über rheumaähnliche Schmerzen in Schultern, Armen und Beinen; ein Raynaud-Syndrom des dritten Fingers links konnte nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Neuropsychiatrisch fanden wir keine Auffälligkeiten. Im EEG stellte sich ein gut ausgeprägter, etwas unregelmäßiger Alpharhythmus von 8,5-9/sec mit mäßiger Thetawellendysrhythmie dar; unter HV geringe Verstärkung der Dysrhythmie. Insgesamt ein unspezifisch abnormer Befund.

Patient 15

Im August 1981 befand sich Herr R. T., geboren am 1.9.1922, in unserer stationären Behandlung, nachdem er zuvor wegen Lupus erythematodes integumentalis in der Erlanger Universitäts-Hautklinik ebenfalls stationär behandelt worden war. Dort hatte der Patient jegliche Medikamenteneinnahmen verweigert, da er angeblich von Radarstrahlen, die seiner Überzeugung nach Schwestern und Ärzte aussenden würden, beeinflußt werde.
Anamnestisch gab Herr T. an, erstmals 1971 Stimmen in Form von Rede und Gegenrede gehört zu haben. Auch in den darauffolgenden Jahren seien häufig akustische Halluzinationen aufgetreten. Nun hätten sich in den letzten Wochen diese Symptome verstärkt, die Stimmen hätten ihn beschimpft oder zum Teil vor bestimmten Dingen gewarnt. Weiter gab Herr T. an, andere Personen könnten seine Gedanken lesen oder ihm Gedanken eingeben bzw. mit Strahlen beeinflussen.
Bei der körperlichen Untersuchung wurde ein vorgealterter Patient mit zahlreichen Hauteffloreszenzen an der Kopf- und Gesichtshaut vorgefunden, die submandibulären Lymphknoten waren deutlich vergrößert und hart, jedoch noch gut verschieblich. Neurologisch konnte man keine pathologischen Befunde erheben. Psychopathologisch diagnostierte man akustische Halluzinationen sowie Ichstörungen. Herr T. wirkte bei der Untersuchung schlicht

strukturiert, er hinterließ allerdings nicht den Eindruck eines organischen Defektzustandes. Im EEG fand sich ein mäßig ausgeprägter, kontinuierlicher Alpharhythmus von 10-11/sec ohne Besonderheiten; auffällig waren lediglich die deutlichen Vigilanzschwankungen. Bei intensiver neuroleptischer Therapie besserte sich die paranoid-halluzinatorische Symptomatik im Rahmen einer Funktionspsychose in kurzer Zeit und Herr T. konnte in hausärztliche Behandlung entlassen werden. Unter der von der Hautklinik vorgeschlagenen dermatologischen Therapie kam es ebenfalls rasch zum Abklingen der Hauterscheinungen.

Patient 16

Frau J. P., geboren am 2.12.1948, wurde uns wegen eines neurologischen Konsils von der medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen überwiesen (29.6.1977); interne Diagnose: Lupus-Nephritis. Frau P. gab an, seit 1973 an polyarthritischen Schüben zu leiden, oft wurden Finger und Hände bei Kälteeinwirkung weiß und blau. An der Haut waren noch nie Veränderungen aufgetreten. Seelisch fühlte sich die Patientin gut, sie klagte lediglich über leichte Schwierigkeiten beim Einschlafen. Der neuropsychiatrische Befund sowie die apparative Diagnostik waren unauffällig. EEG: Alpha-Typ ohne Besonderheiten.

Patient 17

Die Patientin W. S., geboren am 17.5.1948, wurde mit der Diagnose des akuten systemischen Lupus erythematodes am 8.6.1976 vorgestellt. Die Anamnese erbrachte nur die Angabe seit einiger Zeit bestehender Mattigkeit und diffuser Muskelschmerzen sowie polyarthritischer Schübe.

Neurologisch zeigte sich eine Bewegungseinschränkung des rechten Armes sowie eine leichte Dysarthrie. Psychisch kamen bisweilen inadäquate Affektausbrüche vor. Echo und EMG o. B. Im EEG zeigte sich ein diskontinuierlicher Grundrhythmus vom Alpha-Typ (9-9,5/sec) mit teilweiser in Gruppen auftretender Theta-Aktivität vor allem fronto-temporal linksbetont. Bei HV Theta-Herd rechts präzentral-parietal ohne krampfspezifische Potentiale; insgesamt mäßige Allgemeinveränderung. Damit ergaben sich Hinweise auf lupoide, cerebrale Alterationen.
Bei der Kontrolluntersuchung am 28.7.1976 war der neuropsychiatrische Status unverändert. Das EEG hatte sich normalisiert: Alpha-Typ ohne Besonderheiten.

Patient 18

Bei Frau G. K., geboren am 27.10.1936, ergab sich am 18.10.1976 folgender Befund: Mäßige Dysdiadochokinese rechts, MER rechts deutlich lebhafter als links, dies galt besonders für die unteren Extremitäten. Apparative Diagnostik: Echo unauffällig, EEG vom Alpha-Typ ohne Besonderheiten und im EMG Anzeichen einer Myopathie im M. pectoralis major.
Anamnestisch war von der Patientin berichtet worden, seit etwa 2 Jahren an intermittierenden Glieder- und Gelenkschmerzen gelitten zu haben. Gleichzeitig verspürte Frau K. eine gewisse Kraftlosigkeit und schnelle Ermüdung in Fingern und Händen. Eine raynaudartige Symptomatik schilderte Frau K. ebenfalls, während sich jedoch kein Hinweis auf seelische Beeinträchtigung ergab.

Patient 19

Die 45-jährige Patietin I. F. wurde uns am 3.5.78 zur ambulanten Untersuchung vorgestellt. Frau F. schilderte uns ein Weiß-Blau-Werden der Finger seit 1975, daneben polyarthritische Schübe. Seit 2 1/2 Jahren litt sie unter rezidivierenden, migräneartigen Kopfschmerzen, welche oft mit Übelkeit und Erbrechen verbunden waren. Danach Erschöpfungsgefühl. Sämtliche klinische und apparative Untersuchungen waren normal. EEG: Alpha-Rhythmus mit überlagernder Beta-Aktivität.

Patient 20

Patientin E. M., geboren am 8.3.1920, wurde uns erstmalig am 18.5.1979 vorgestellt. An Beschwerden klagte sie über häufig aufspringende, offene Hände sowie offene Stellen an Schulter und Gesäß seit einem halben Jahr. Knieschmerzen hatte die Patientin schon längere Zeit verspürt, ein Gefühl der Pelzigkeit im rechten Oberschenkel seit Ende 1978. In beiden Armen hatte Frau M. nächtlich betonte Schmerzen, von der Hand zur Schulter ziehend. Allgemein klagte sie über Mattigkeit, Gewichtsverlust und über intermittierende Verstimmungszustände, sowie Magenschmerzen. Bei der klinischen Untersuchung ergab sich der Verdacht auf eine mittelgradige Parese der kleinen Handmuskeln sowie des M. deltoideus, dies konnte im EMG jedoch nicht bestätigt werden. Nach dem EMG wurde eine Schonhaltung als ursächlich diskutiert.
Zum Zeitpunkt der zweiten Vorstellung am 1.8.1979 war in der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen bereits die Diagnose Lupus erythematodes visceralis gestellt worden. Im Vergleich zur Voruntersuchung klagte die Patientin zusätzlich über eine ständig pelzige Zehe

rechts und Schmerzen in der rechten Wade und im rechten Oberschenkel. Weiterhin litt Frau M. an Schwindel und leichtem Intentionstremor. Ein Tricolorphänomen der Finger und Hände zeigte sich nicht nur im kalten Wasser. Auch an der Nase - mit Ausnahme der Nasenspitze - zeigte sich des öfteren ein Blauwerden.
Psychisch fühlte sie sich reizbar und wenig belastungsfähig.
Klinisch fanden wir eine Parese der Strecker und Beuger des rechten Oberarmes und des linken M. deltoideus sowie eine unabgeklärte Hypästhesie und Hypalgesie im Bereich des Nervus cutaneus femoris lateralis, einen rechtsbetonten Intentionstremor sowie leichten Ruhetremor beidseits. Elektromyographisch fanden sich im linken M. deltoideus, im M. pectoralis major sowie im linken M. bizeps brachii polyphasisch deformierte Aktionspotentiale, während die Muskeln der rechten oberen Extremität normale Potentiale aufwiesen. Dies weist auf eine linksseitige Myositis hin. Im EEG fanden wir einen 10-11/sec Alpha-Rhythmus ohne Besonderheiten.

Patient 21

Die Patientin G. Z., geboren am 16.4.1915, ist von uns klinisch nicht untersucht worden. Sie wurde wegen Verdachtes auf systemischen Lupus erythematodes von der Neurochirurgischen Universitätsklinik Erlangen zur elektroenzephalographischen Untersuchung überwiesen.
Das EEG war vom Alpha-Typ und ohne Besonderheiten.

Patient 22

Frau M. L., geboren am 23.3.1952, wurde uns wegen symptomatischer Psychose bei Lupus erythematodes am 4.11.1980

vorgestellt. Die psychotische Symptomatik schien uns eindeutig. Die Patientin war intermittierend von wächserner Starrheit und großer Bewegungsunruhe befallen, sie klagte über eine ihr unheimliche Ratlosigkeit, mnestische Störungen und erhebliche Erinnerungslücken. Kinoerlebnisse, morgendliche Blutabnahmen und die rote Farbe ihres Morgenmantels waren in besonderer Weise wahnhaft verknüpft.
Paranoide Eigenbeziehungen und oneroide Erlebnisweisen kamen deutlich zum Vorschein. Die Muskeleigenreflexe waren beidseits lebhaft, der PSR links leicht betont. Sonst neurologisch o. B.
Das EEG war vom Alpha-Typ und ohne pathologische Zeichen.

Patient 23

Frau A. B., geboren am 6.12.1952, befand sich am 16.5.1975 zur ambulanten Untersuchung bei uns (Diagnose der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen: Pleuritis; Verdacht auf Lupus erythematodes visceralis). Bei der Patientin bestanden seit zwei Jahren Gelenkschwellungen und Gelenkschmerzen wechselnder Ausbreitung und Intensität. Der neuropsychiatrische Befund war o.B. Mit 7-8 mm war ultraschalldiagnostisch der dritte Ventrikel leicht über der Norm vergrößert.
Im EEG fand sich ein sehr unregelmäßiger, gering ausgeprägter Alpha-Rhythmus von 8-9/sec mit großer Frequenz- und Amplitudenlabilität.
Teilweise kam es zum Auftreten generalisierter, hoch gespannter Alpha- und Thetawellen; unter HV Zunahme steiler Abläufe mit vorgelagerten Spikes und rechtsseitig höherer Amplitude. Das EEG sprach für eine erhöhte Krampfbereitschaft.

Bei der Kontrolle am 27.11.1977 war der klinische Status konstant geblieben; Medikation: Imurek und Cortison. Auch der EEG-Befund blieb nahezu unverändert.

Patient 24

Frau H. H., geboren am 7.1.1947, von Beruf Krankenschwester, befand sich erstmals in der Zeit September bis November 1971 wegen Verdachtes auf eine Kollagenose in unserer stationären Behandlung. Seit 1969 waren rezidivierende Schübe einer primär chronischen Polyarthritis aufgetreten, seit September 1971 hatte die Patientin große Schwierigkeiten bei der Artikulation, die Temperaturen waren oftmals subfebril.
Bei der klinischen Untersuchung fiel die hochgradig dysarthrische, nahezu unverständliche Sprache auf, desweiteren eine rechtsseitige Facialisparese, ein horizontaler Blickrichtungsnystagmus sowie eine beidseitige Dysdiadochokinese. Das EEG am 29.9.1971 war im Sinne einer Allgemeinveränderung diffus verändert. Von den Laborwerten war nur die BKS (mit 79/105 mm n.W.) und ein positiver antinukleärer Antikörper-Test von Bedeutung. Das Kontroll-EEG vom 8.10.1971 war noch mäßig pathologisch, es bestand jedoch eine deutliche Rückbildungstendenz der abnormen Veränderungen. Die Behandlung erfolgte mit Imurek und Cortison, die neurologischen Ausfallserscheinungen bildeten sich daraufhin kontinuierlich zurück. Zur Kontrolluntersuchung befand sich die Patientin im Januar 1973 erneut in unserer stationären Behandlung. Bis auf ein rötliches Exanthem im Gesichtsbereich fanden sich weder internistische noch neuropsychiatrische Normabweichungen. Die BKS war mit 25/68 mm n.W. erhöht. Eine ambulant durchgeführte immunologische Untersuchung erbrachte keinen pathologischen Befund. Die Medikation mit Imurek wurde daraufhin abgesetzt.

Während eines weiteren stationären Aufenthaltes wegen ihrer Erkrankung in der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen im März 1973 wurde die Patientin am 28.3.1973 von uns konsiliarisch untersucht. Seit Januar desselben Jahres waren wiederholt Parästhesien in den Extremitäten, Schwindel mit Fallneigung sowie motorische Störungen der Zungenmuskulatur aufgetreten. Wir fanden einen rechtsseitigen Horner-Komplex, einen Blickrichtungsnystagmus und eine leichte rechtsseitige Facialis- und Hypoglossusparese. Das EEG (Alpha-Typ von 9/sec mit gering eingelagerter Thetaaktivität) war nur mäßig abnorm und zeigte eine leichtere Ausprägung langsamer Wellen als das Vor-EEG vom 8.10.1971.
Nach einer minutenlangen Bewußtlosigkeit in der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen wurde Frau H. am 30.3.1973 erneut untersucht. Klinisch fanden wir keine Änderung gegenüber den Befunden vom 28.3.1973. Das EEG war im Vergleich zum letzten Vor-EEG spannungsärmer, sonst bestanden nur unwesentliche Unterschiede.
Eine weitere Kontrolle am 12.4.1973 ergab keine weiteren klinisch bedeutsamen Gesichtspunkte. Das EEG zeigte im Vergleich zur Ableitung am 30.3.1973 eine Spannungszunahme. Bei der Entlassung der Patientin aus der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen Ende April 1973 wurde die Diagnose Lupus erythematodes immunologisch gesichert. Die neurologische Symptomatik wurde auf einen Hirnstamm-nahen Gefäßprozeß zurückgeführt. Medikation: Imurek und Cortison.
Zur erneuten Vorstellung kam die Patientin am 27.9.1974 wegen wiederholter Anfallsgeschehen. Zur Vorgeschichte erzählte sie, daß sie seit längerer Zeit an halbseitigen, migräneartigen Kopfschmerzen leide. Seit 1972 trat vor allem bei Kälteeinwirkung ein Weiß-Blau-Werden der Hände auf. Zusätzlich bestanden intermittierende Gesichtslähmungen und

Sprachstörungen. Cerebrale Anfälle (insgesamt 5 Episoden) traten erst seit Februar 1973 auf, meistens während der Nachtzeit und ohne Einnässen. Zum Untersuchungszeitpunkt litt die Patientin an sekundenlangem Nebelsehen und momentanem Schwankschwindel. Neurologisch fand sich ein unerschöpflicher Blickrichtungsnystagmus, betonte Muskeleigenreflexe (MER) rechts sowie ein rechtsseitiger Patellarklonus. Im EEG fanden wir einen gut ausgesprägten, diskontinuierlichen Alpha-Rhythmus von 8-8,5/sec, mit links-occipital eingelagerten Thetawellen, rechts nur wenige, eingestreute langsamere Abläufe. Mäßige Dysrhythmie links betont. Auf Grund der Diagnose: Lupoide Encephalopathie wurde eine Behandlung mit 2x 1 Tbl. Tegretal eingeleitet. Kontroll-EEG am 28.10.1974: Mäßig ausgeprägter, diskontinuierlicher Alpha-Rhythmus; intermittierende, mäßige Allgemeinveränderung; keine Krampfpotentiale; kein Herdgeschehen. Deutliche Verlangsamung gegenüber dem Vor-EEG. Seit dem 11.11.1974 erhielt die Patientin 0,1 Luminal und Imurek, das Tegretal wurde wegen allergischer Reaktion abgesetzt. Das EEG am 12.11.1974 war gegenüber dem früheren Elektroencephalogramm nur noch leicht allgemeinverändert, die Alphatätigkeit (9/sec) war deutlich beschleunigt und etwas regelmäßiger. Unter HV vereinzelt steilere Abläufe. Keine Iktus seit dem Vor-EEG.

Patient 25

Die 48-jährige Patientin A. S., wurde von uns am 20.9.1972 konsiliarisch untersucht (Diagnose der immunologischen Abteilung der Medizinischen Universitäts-Klinik Erlangen: Lupus erythematodes). Zur Vorgeschichte berichtete Frau S. seit einigen Monaten an andauerndem, trockenen Husten und an einem

Tricolorphänomen an allen Fingern beider Hände zu leiden. Die Patientin stellte bei sich eine starke Gewichtsabnahme fest. Zusätzlich verspürte sie vorwiegend nächtliche oder bei Belastung auftretende Muskelschmerzen. Der neuropsychiatrische Befund war unauffällig, mit Ausnahme eines ätiologisch nicht sicher einordbaren evt. Wurzelreizsyndroms C_8 der linken Seite. Im EEG fanden wir einen amplitudenlabilen 9-10/sec Alpha-Rhythmus mit parieto-temporo-occipitaler, links betonter Thetadysrhythmie; Verdeutlichung der Dysrhythmie unter HV. Dies könnte für eine linksseitige, lupoide Encephalopathie bei geringer klinischer Symptomatik sprechen.

Patient 26

Frau I.S., geboren am 17.9.1932, klagte bei der konsiliarischen Untersuchung am 18.5.1972 über rezidivierende Pleura- und Pericardergüsse (Polyserositis) für den Zeitraum des vergangenen Jahres, über polyarthritische Beschwerden sowie über eine zunehmende Verschlechterung der Schrift. Episoden heftiger Nacken-/Schulterschmerzen waren in diesem Zeitraum ebenfalls aufgetreten. Die Behandlung erfolgte mit Cortison. Seelisch fühlte sich die Patientin ausgeglichen, klagte jedoch über eine fortschreitende Arbeitsunlust und Erschöpfbarkeit. Dies führte Frau S. auf die Angst vor Rückfällen ihrer Krankheit zurück. Die Muskeleigenreflexe waren links deutlich gesteigert, desgleichen waren links pathologische Reflexe auslösbar. Im Bereich der linken Körperhälfte war eine leichte Dysdiadochokinese festzustellen. Anosmie; Mikrographie; Echo und EMG unauffällig. Im EEG fand sich ein schwach ausgeprägter, diskontinuierlicher Alpha-Rhythmus (8-9/sec), eine rechts-

betonte Dysrhythmie in Form irregulärer Thetaaktivität mit Maximum parieto-occipital; unter HV Verstärkung. Insgesamt ergab sich ein Herdhinweis auf die rechte Hemisphäre, dieses Ergebnis war kongruent mit dem klinisch-neurologischen Befund.
Bei der Kontrolle am 29.11.1972 fand sich ein neurologisch unveränderter Status, lediglich eine typische Raynaud-Symptomatik war in dieser Zeit hinzugekommen. Im Echoencephalogramm hatte die Weite des dritten Ventrikels um 1 mm auf 8-9 mm zugenommen (geringe pathologische Erweiterung).
Das EEG zeigte im Vergleich zur Voruntersuchung ein regularisiertes Bild. Vorherrschend war ein kontinuierlicher 9-10/sec Alpha-Rhythmus, die rechtsbetonte Thetadysrhythmie kam praecentral-parietal nur unter HV zum Vorschein. Keine Krampfäquivalente.

Patient 27

Die am 25.2.1932 geborene R.A. wurde am 20.3.1974 ambulant untersucht. Frau A. litt seit 6 Jahren an Lupus erythematodes. Im Februar 1973 hatte sie einen kurzzeitigen Schwächeanfall erlitten. Weiterhin klagte sie über seit 2 Jahren bestehende, stechende Kopfschmerzen im Hinterhauptsbereich. Die Behandlung erfolgte mit Imurek und Decortilen.
Neurologisch war Frau A. unauffällig. Das EEG zeigte einen mäßig ausgeprägten, diskontinuierlichen Alpha-Rhythmus (8-10/sec) mit intermittierend linksparieto-occipitaler, diskreter Alphaverminderung und Gruppen unterlagernder, flacher Thetawellen. Bei HV Zunahme der Thetaaktivität links. Das EEG konnte in Verbindung mit der klinischen Symptomatologie für eine linksseitige cerebrale Vasculopathie sprechen.
Bei erneuter Vorstellung am 4.5.1976 klagte die Patientin über wechselnd starke Nierenbeschwerden sowie nach wie vor

stechende Kopfschmerzen. Die Muskeleigenreflexe waren links eindeutig lebhafter als rechts, der übrige neurologische Status war unauffällig. Elektroenzephalographisch ergab sich ein unregelmäßiges, diskontinuierliches EEG vom Alpha-Typ (8-9-10/sec) mit mäßigen Dysrhythmien vorwiegend temporal beidseits; unter HV Zunahme der Dysrhythmien gering links betont. Auch dieses konnte für eine lupoide Alteration des ZNS sprechen, wie man es auch ohne klinische Manifestation findet. Bei der letzten Untersuchung am 23.5.1977 war der neurologische Status im Vergleich zur letzten Kontrolle nahezu unverändert. Psychisch trat eine depressive Verstimmung hinzu. Das EEG zeigte im Vergleich zur Voruntersuchung eine Verschlechterung der Dysrhythmie mit mäßig ausgeprägtem Alpha-Rhythmus sowie Gruppen und Serien von Thetawellen hauptsächlich über den mittleren und hinteren Hirnabschnitten. Gelegentlich steile Abläufe mit Maximum temporo-occipital rechts. Unter HV kam es zu einer Verstärkung der Dysrhythmie. Insgesamt sprach das EEG für eine erhöhte Krampfbereitschaft (klinisch manifeste Anfälle waren von der Patientin immer verneint worden).
Am 5.6.80 verstarb Frau A. im akuten Rechtsherzversagen bei Pleuritis und Lungenödem. Bei der Obduktion wurde als Todesursache ein infectiös-toxischer Schock sowie eine akute respiratorische Insuffizienz bei Lupus erythematodes visceralis mit Libman - Sacks - Endokarditis und Lupus - Nephritis festgestellt. Im Bereich des Zentralnervensystems fand sich eine Hyalinose kleiner Arterien der Meningen und der Hirnrinde; zusätzlich bestand eine 2 cm lange Rindennekrose rechts - parietal.

Patient 28

Frau A. F., geboren am 15.12.1931, Rentnerin, wurde uns am 12.8.1974 bei gesichertem Lupus erythematodes wegen wiederholter, generalisierter Krampfanfälle vorgestellt. Zur Vorgeschichte berichtete die Patientin, an rezidivierenden polyarthritischen Attacken gelitten zu haben, diese waren gelegentlich von Muskelschmerzen begleitet. Vorübergehend war eine rechtsseitige "Sehstörung" vorhanden gewesen. Desweiteren schilderte Frau F. raynaud-artige Beschwerden an beiden Händen und in abgeschwächter Form an beiden Füßen. Insgesamt hatte die Patientin 3 Anfallsepisoden, zumindest zweimal hatten die Anfälle lokalisiert am linken Arm begonnen. Neurologisch war die Patientin zum Untersuchungstermin o. B.
Im EEG fand sich ein diskontinuierlicher, spannungsarmer und mäßig ausgesprägter Alpha-Rhythmus von 8,5/sec. Unterlagert waren diffus - insgesamt mäßig rechtsbetont - Thetawellen. Unter HV Betonung der Dysrhythmie über den mittleren und hinteren Hirnabschnitten vorwiegend der rechten Hemisphäre. Keine Krampfpotentiale; kein eindeutiger Herdbefund. Insgesamt mäßige Allgemeinveränderung.

Patient 29

Frau H. H., geboren am 16.5.1947, wurde uns mit der Diagnose Lupus erythematodes visceralis mit Gelenkbeteiligung sowie chronisch-aggressiver Hepatitis, Ulcus cruris und Harnwegsinfekt zur neurologischen Begutachtung im November 1975 vorgestellt. Die Patientin klagte lediglich über Kribbelempfindungen in sämtlichen Fingern, besonders im heißen Wasser. Auffällig waren eine Hypalgesie und Hypästhesie der Volarflächen aller Finger. Sonst war neurologisch kein pathologischer Befund zu erheben. Medikation: Cortison.

Das Echoencephalogramm war unauffällig, die motorische NLG im Bereich der Norm; im EMG fanden sich vereinzelt - und sehr diskret - Nester polyphasischer, teilweiser verkürzter Aktionspotentiale. Im EEG stellte sich ein gut ausgesprägter Alpha-Rhythmus von 8,5-9/sec dar, mit Gruppen unterlagernder Thetawellen vor allem fronto-temporal.
Keine Krampfpotentiale. Insgesamt mäßige Thetawellendysrhythmie.
Bei der EEG-Kontrolle am 21.3.1978 zeigte sich ein diskontinuierlicher, spannungslabiler Alpha-Rhythmus (8,5-9/sec) mit einer kontinuierlichen diffusen Thetawellendysrhythmie mit Maximum fronto-temporal beidseits. Unter HV stärkere Generalisation der Dysrhythmie und intermittierend mäßige Allgemeinveränderung. Insgesamt Verschlechterung des Hirnstrombildes gegenüber dem Vor-EEG.

Patient 30

Die Patientin I. K., geboren am 5.6.1953, wurde erstmals im September 1975 untersucht. Frau K. schilderte eine 1 1/2 jährige Arthritisanamnese mit Befall aller Gelenke und eine zum selben Zeitpunkt erstmalig auftretende Lilafärbung von Handinnenflächen und Fingern rechts wie links. Hinzu kamen uncharakteristische Kopfschmerzen. Die Patientin fühlte sich wegen ihrer Krankheit gedrückt, sonst aber seelisch ausgeglichen. Neurologisch ergaben sich sehr lebhafte, seitengleiche Muskeleigenreflexe und eine sehr heftige Druckschmerzhaftigkeit der Oberarm- und Oberschenkelmuskulatur auf beiden Seiten, aber keine sichtbaren Rötungen oder Ödeme. Elektromyographisch zeigten sich lediglich im M. pectoralis major rechts deutliche Myopathie-Zeichen, sonst wurden in nesterartiger Verteilung Veränderungen gefunden.

Die EEG-Ableitungen ergaben ein frequenz- und amplitudenlabiles EEG vom Alpha-Typ (10/sec) mit eingestreuter Thetaaktivität sowie vor allem im Bereich des Mittel- und Vorderhauptes eine Durchsetzung mit Betawellen. Hinzu kamen bilaterale steile Abläufe, die sich unter HV verstärkten. Insgesamt handelte es sich um eine diffuse, leichte Dysrhythmie.
Bei der Kontrolle am 19.1.1976 bei kaum verändertem Befinden der Patientin fanden wir ein rasches Alpha-EEG (11/sec), insgesamt wesentlich regelmäßiger und ohne deutliche Dysrhythmiezeichen.
Bei der erneuten Vorstellung am 17.12.1978 gab die Patientin an, seit nunmehr 5 1/2 Jahren ständig an Polyarthritis zu leiden. Seit dem letzten halben Jahr traten etwa einmal wöchentlich heftigste, linksseitige Kopfschmerzen auf, einmal auch mit einer Schwellung des linken Auges verknüpft. Schmerzmittel brachten keine Linderung. Wegen der Gelenkbeschwerden wurde Frau K. mit Cortison behandelt. Der EEG-Befund war gegenüber der Kontrolle am 19.1.1979 unverändert.

Patient 31

Zur neurologischen Abklärung bei Lupus erythematodes visceralis befand sich Frau E.M.G., geboren am 12.5.1958, im Mai 1980 bei uns. Zur Vorgeschichte erklärte Frau G., seit Januar dieses Jahres Schmerzen bei Beugebewegungen der Finger zu spüren. Zum selben Zeitpunkt waren Polyarthritische Beschwerden mit wechselndem Gelenkbefall aufgetreten sowie Haarausfall. Die schmetterlingsartige Rötung des Gesichtes bestand seit einem Jahr, war jedoch nicht sehr ausgeprägt. 1976 (2x) und 1978 (1x) hatte sie eine Thrombose in den Beinen (Ovulationshem-

mereinnahme!); die Behandlung war mit Marcumar erfolgt.
Klinisch stellten wir symmetrische, livide Verfärbungen der Unterarme und Unterschenkel fest. Aktive und passive Bewegungen waren in fast allen Gelenken eingeschränkt; sonst bestanden klinisch keine Normabweichungen.
Im EEG fanden wir einen mäßig ausgeprägten, diskontinuierlichen und amplitudenniedrigen Alpha-Rhythmus von 9-10/sec. Vorwiegend über vorderen und mittleren Hirnregionen traten unterlagernde, amplitudensteilere Gruppen von Thetawellen auf und unter HV tendierte die höher gespannte Thetaaktivität zur Generalisation. Im Rahmen der Dysrhythmie auch steilere Abläufe. Insgesamt abnormes EEG mit Thetadysrhythmie.

Patient 32

Frau S. E., geb. am 6.10.1957, von Beruf Altenpflegerin, wurde uns am 1.8.80 zur neurologischen Diagnostik bei gesichertem Lupus erythematodes überwiesen. Vor ungefähr 1 1/2 Jahren - so berichtete sie - hatte sie starkes Fieber und eine hämolytische Anämie bekommen. Im Mai 1979 waren dann Gelenkschmerzen und Schwellungen großer und kleiner Gelenke aufgetreten, zusammen mit einem Schmetterlingserythem des Gesichtes. Seit drei Monaten bestanden Parästhesien an den Fingerspitzen beider Hände sowie teilweise auch an den Zehenspitzen. Unter Corticoidbehandlung hatte sich der Hautbefund verbessert. Neuropsychiatrisch war die Patientin unauffällig.
Im EEG resultierte ein gut ausgeprägter, gering unregelmäßiger Alpha-Rhythmus von 8,5-9/sec, intermittierend traten Gruppen höhergespannter Thetawellen mit Maximum über dem Vorder- und Mittelhaupt auf. Unter HV Verstärkung der Dysrhythmie; keine Krampfpotentiale. Insgesamt

mäßig abnormes EEG.
Bei der Wiedervorstellung der Patientin am 23.11.1981 war klinisch keine wesentliche Änderung eingetreten. Das erneut abgeleitete EEG zeigte eine geringe Zunahme der dysrhythmischen Gruppen in Form von höhergespannter Thetaaktivität; besonders unter HV traten steilere Abläufe hinzu. Ein sicherer Herdbefund war nicht festzustellen.

Patient 33

Frau C. S., geb. am 9.8.1940, wurde bei gesicherter Diagnose: Systemischer Lupus erythematodes am 23.2. 1981 von uns konsiliarisch untersucht. Die ersten Krankheitszeichen hatte Frau S. vor zwei Jahren bemerkt. Nicht nur im Winter oder beim Eintauchen der Hände in kaltes Wasser, sondern auch ohne jeden erkennbaren derartigen Zusammenhang entwickelte sich ein Tricolorphänomen aller Finger und Zehen, im Bereich der oberen Extremitäten mit Parästhesien verbunden. Intermittierend traten starke Gelenkbeschwerden auf. Frau S. berichtete weiter, plötzlich ohne Vorboten hinzustürzen um dann regungslos bei blassem Hautkolorit dazuliegen. Das Bewußtsein war nach ihren Angaben während dieser Zeit leicht getrübt.
Der neuropsychiatrische Befund war unauffällig. EMG und Echo waren normal. Das EEG zeigte in allen Ableitungen ein Vorherrschen der Betawellen (Frequenz 13,5/sec), vereinzelt eingelagerte Thetaaktivität. Auch unter HV wurden keine sicheren pathologischen Zeichen deutlich. Die geschilderten Synkopen wurden einer symptomatischen Epilepsie bei Lupus erythematodes zugeordnet und eine Behandlung mit Tegretal empfohlen.
Wegen wiederholter Anfallsgeschehen trotz Medikation mit Tegretal (1/2 - 1/2 - 1) wurde uns Frau S. am 8.5.81 erneut vorgestellt. Der neuropsychiatrische Befund war

nach wie vor unauffällig, dasselbe gilt für die CT - Untersuchung. Im EEG fand sich eine mäßige Zunahme der dysrhythmischen Veränderungen, hauptsächlich links-temporal betont. Ansonsten dominierten medikationsbedingte Betawellen von 13-15/sec.

Patient 34

Die 26-jährige Patientin J. N. wurde uns am 16.6.75 zur neurologischen Abklärung bei gesichertem Lupus erythematodes überwiesen. Frau N. klagte über Herzbeschwerden sowie polyarthritische Symptome. Bei der Patientin bestand ein Hochdruck. Bei genauem Befragen gab sie an, unter Kälteeinwirkung an einem Weiß-Blau-Werden der Hände und Finger zu leiden. Gelegentlich verspürte sie ein Gefühl der Pelzigkeit im mittleren und unteren Wangenbereich. Neuropsychiatrisch ließ sich kein pathologischer Befund erheben. Im EEG fanden wir einen unregelmäßigen Alpha-Rhythmus von erheblicher Amplitudenlabilität verbunden mit auffallender Alpha-Arkadenbildung und wechselnder seitendifferenter Ausprägung der Alphawellen auch unter HV; zusätzlich zeigten sich seitenwechselnd dysrhythmische Phänomene bei Fehlen von krampfspezifischen Potentialen.
Die Patientin verstarb im selben Jahr (1975) an internistischen Komplikationen der Erkrankung. Neuropathologisch wurden zahlreiche fibrinoide Nekrosen der Gefäßwände in verschiedenen Hirnabschnitten gefunden, vor allem kleine Arterien und Arteriolen waren betroffen. Eine Maximierung der morphologischen Veränderungen in bestimmten Hirnarealen fand sich nicht.

Patient 35

Bei Frau H. P., geb. am 16.7.55, war seit 1968 ein Lupus erythematodes visceralis mit Maximum der Beschwerdesymptomatik auf der Gelenkerkrankung bekannt. Medikation: Imurek / Cortison. Wiederholte Klinikaufenthalte wegen fieberhafter Infekte und multipel auftretender Hautabszesse waren notwendig. Im März 1974 Aufenthalt in der Abteilung für klinische Immunologie der Universitäts-Klinik Erlangen wegen einer infektiösen Erkrankung; unter antiinfektiöser Therapie kam es zur raschen Entfieberung bei der Patientin. Zwei Wochen nach der Entlassung aus dem Krankenhaus traten bei Frau P.starke Muskelschmerzen auf, es erfolgte die erneute stationäre Aufnahme am 7.5.1974. Bei der Aufnahmeuntersuchung war die Patientin neurologisch noch unauffällig, es kam jedoch rasch zur Entwicklung einer erheblichen neurologischen Symptomatik: Beidseits positive Babinski sowie Paresen der linken Unterschenkelmuskulatur und der Fußmuskeln wurden diagnostiziert.
Weiter bildete sich eine zunehmende Bewußtseinstrübung aus, die Temperatur stieg auf 39,8° C. Zusätzlich bestand ein Abszeß in der Rima ani, der am 8.5.74 chirurgisch gespalten wurde. Wegen der rasch zunehmenden cerebralen Beteiligung wurde die Patientin am 9.5.74 von der neurologischen Intensivstation der Universitäts-Nervenklinik Erlangen übernommen. Medikamentöse Therapie: Antiinfektiös, Sedierung, physikalische Hyperthermiebehanldung, sowie Absetzen der immunsuppressivenBehandlung. Der hirnszintigraphisch ausgesprochene Verdacht auf Hirnabszeß rechts konnte angiographisch nicht bestätigt werden.

Bei der neurologischen Untersuchung am Aufnahmetag war die Patientin bewußtlos. Eine Nackensteifigkeit ließ sich nicht feststellen. Klinisch bestand eine nach vertikal-caudal gerichtete Deviation der Bulbi; direkte und konsensuelle Reaktion auf Licht waren erhalten. Der Tonus der distalen Handmuskeln war beidseits erhöht; an der rechten Hand wurden die Finger in Flexionsstellung gehalten. Auf Schmerzreize wurde das rechte Bein angezogen. BSR und TSR waren links deutlich gesteigert, ebenfalls links war das Zeichen nach Babinski positiv; die Bauchhautreflexe waren erloschen. Das Echo war unauffällig. Im EEG fand sich eine schwerste Allgemeinveränderung mit synchronisierter Delta- bis Subdeltaaktivität über allen Ableitungen. Die Liquoruntersuchungen blieben ohne pathologischen Befund.
Die Temperaturen blieben trotz fortwährender hochdosierter antibiotischer Therapie konstant über 40° C; es bestand eine Tachykardie von 140 Schlägen in der Minute. Am 10.5.74 erfolgte eine schwere Blutung aus dem Magen-Darm-Trakt (Hb 6,7 g%; Hämatokrit: 26 %), die aber spontan sistierte. Die linksseitige Halbseitensymptomatik prägte sich zunehmend deutlicher aus. Nach Entwicklung einer diffusen Abwehrspannung im Mittelbauch bei Hyperventilation von 38 Atemzügen in der Minute wurde die Patientin von der Intensivstation der Medizinischen Universitäts-Klink Erlangen übernommen. Trotz konsequenter Therapie konnte das Fortschreiten des schweren septischen Krankheitsbildes nicht verhindert werden: Exitus am 22.5.74 an therapieresistenter Asystolie. Bei der Sektion wurde makroskopisch als un-

mittelbare Todesursache lediglich eine beidseitige, ausgeprägte Bronchopneumonie gefunden. Pathohistologisch diagnostizierte man im Bereich des Zentralnervensystems multiple rundzellige Infiltrate in der Leptomeninx.

Patient 36

Frau H. T., geb. am 26.2.39, von Beruf Verkäuferin, wurde uns am 11.6.80 zur neurologischen Abklärung bei systemischen Lupus erythematodes mit Gelenk- und Hautbeteiligung überwiesen. Die Patientin klagte hauptsächlich über polyarthritische Beschwerden mit Maximum der Schmerzen in der Nacht. Die Haut war an der Nasenwurzel und am Gesäß befallen. Weitere Krankheiten: Diabetes mellitus, Bluthochdruck; Medikation: Prednison, Antirheumatica.
Der neuropsychiatrische Befund war vollständig unauffällig. Im EEG fand sich ein gering ausgeprägter Alpha-Rhythmus von 12-13/sec mit vermehrt überlagernder Betaaktivität. Kein Herdbefund; keine Krampfpotentiale. Insgesamt normaler EEG - Befund.

Patient 37

Die Patientin S. Z., geb. am 31.12.1951, hatte am 20.5.73 - wie aus den beigezogenen Unterlagen des damals behandelnden Neurologen hervorgeht - einen cerebralen Krampfanfall mit Zungenbiß erlitten. Die Anamnese war leer, ein pathologischer Befund ließ sich klinisch nicht erheben. Im EEG fand sich ein frequenzlabiler Alpha-Rhythmus mit unter HV zunehmender Thetadysrhythmie und vereinzelte steile Abläufe; keine Seitendifferenzen. Insgesamt sprach das EEG für eine erhöhte Krampfbereitschaft. Medikation: Tegretal.

Bei der Kontrolluntersuchung am 18.7.73 (durch den niedergelassenen Neurologen) war die Patientin in der Zwischenzeit anfallsfrei gewesen; Kopfschmerzen waren unter Dihydergotbehandlung verschwunden. Klinisch war Frau Z. unauffällig; im EEG kam ein frequenzlabiler Alpharhythmus von 11/sec zur Darstellung, die dysrhythmischen Gruppen waren selbst unter HV nur sehr schwach ausgeprägt. Weitere Medikation: Tegretal.
Eine zusätzliche Kontrolle am 26.9.74 erbrachte keine neuen Erkenntnisse. Die Patientin litt unter migräneartigen Kopfschmerzen, das Tegretal hatte sie abgesetzt. Das EEG zeigte einen frequenzlabilen Alphatyp, sonst waren keine pathologischen Auffälligkeiten zu erkennen. Wegen der starken Kopfschmerzen verschrieb der niedergelassene Kollege Hydergin.
Am 5.1.81 erlitt Frau Z. ihren zweiten cerebralen Krampfanfall mit Zungenbiß. Daraufhin nahm sie wieder Tegretal ein. Zum Zeitpunkt der Vorstellung bei dem niedergelassenen Kollegen am 13.1.81 berichtete die Patientin, in der letzten Zeit an Erschöpfungszuständen und Schlaflosigkeit gelitten zu haben, die Führerscheinprüfung im Dezember 1980 habe sie aber gut bestanden. Der neuropsychiatrische Befund war o. B. Psychisch zeigte sich Frau Z. unruhig und ängstlich, es bestand eine reaktiv-depressive Verstimmung. Die Röntgenaufnahme des Schädels war unauffällig; Hirnszintigramm o. B. Im EEG zeigte sich ein unregelmäßiger, frequenzlabiler Alpharhythmus mit generalisierter Thetaaktivität und Gruppen höhergespannter Thetawellen. Insgesamt fand sich ein stark dysrhythmisches EEG.

Im Rahmen eines stationären Aufenthaltes in der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen (Diagnose: Lupus erythematodes visceralis) wurde Frau Z. von uns am 26.1.81 konsiliarisch untersucht. Das Schmetterlingserythem im Gesichtsbereich bestand seit 1975. Neue Erkenntnisse wurden von uns nicht gewonnen. Neuropsychiatrisch war Frau Z. o. B. Im EEG fanden wir einen gut ausgeprägten, etwas unregelmäßigen Alpha-Rhythmus von 8,5/sec. Generalisiert traten höhergespannte Alpha- und Thetawellen hinzu; häufig traten Paroxysmen unregelmäßiger, generalisierter Spike-Wave-Komplexe auf. Insgesamt sprach das EEG für eine erhöhte cerebrale Krampfbereitschaft ohne lokalisierten, epileptogenen Fokus.
Medikation: Tegretal 3 x 1; Ergenyl 500 mg.

Patient 38

Frau I. H., geb. am 27.8.40, wurde von uns bei gesichertem Lupus erythematodes am 22.6. und am 7.7.1981 wegen Sensibilitätsstörungen und einer Schwäche der linken Körperhälfte konsiliarisch untersucht. Seit 1976 bestand eine Polyarthritis, seit 1980 war eine Nierenbeteiligung des Lupus erythematodes bekannt. Die Patientin schilderte ein seit mehreren Jahren bestehendes Raynaud - Phänomen. Frau H. berichtete weiter, seit Sommer 1980 eine für sie ungewohnte aggressive Reizbarkeit zu verspüren, zusätzlich habe ihr Gedächtnis in neuerer Zeit stark nachgelassen. Hinzu kamen Haarausfall, Verschwommensehen sowie Perioden abnormer Ermüdbarkeit und flüchtiger Muskelschwächen in den Beinen. Am 7.7.81 klagte sie lediglich über leichte Kopfschmerzen, flüchtiges Leeregefühl im Kopf

und eine immer noch reduzierte allgemeine Belastbarkeit.
Bei unauffälligem neurologischen Befund war das EEG mäßig abnorm: Besonders unter HV kam es zu einer Zunahme der diffusen Dysrhythmie, teilweise rechtsbetont; kein sicherer Herdbefund. Insgesamt Hinweise auf eine beginnende zentralnervöse Alteration durch den Erythematodes; Diagnose: Pseudoneurasthenie bei organischem Psychosyndrom.

Patient 39

Frau U. S., geboren am 2.7.1954, wurde von uns erstmals im Mai 1981 konsiliarisch - während eines stationären Aufenthaltes in der immunologischen Abteilung der Medizinischen Universitäts-Klink - untersucht. Bei der Patientin bestand ein Lupus-erythematodes-Syndrom im Sinne einer Induzierung durch Medikamente (Zentropil und Mylepsinum). Zur Vorgeschichte berichtete Frau S., seit dem 2. Lebensjahr - bei leerer Familienanamnese - an cerebralen Anfällen mit vorausgehender Aura zu leiden, die meist ohne Zungenbiß verliefen und zeitlich oftmals an die Periode gebunden seien. Diese Anfälle seien ungefähr 100 - 120 mal pro Jahr aufgetreten.
Neuropsychiatrisch war die Patientin unauffällig. Die Therapie wurde auf Tegretal und Rivotril umgestellt.
Am 23.6.1981 kam die Patientin zur vereinbarten Kontrolluntersuchung zu uns. Anfälle waren unter der neuen Medikation nicht mehr aufgetreten. Der klinische Befund war wiederum unauffällig. Im EEG fand sich ein gut ausgeprägter Alphagrundrhythmus von 11/sec mit Einlagerung von Betawellen und höher gespannter Thetaaktivität über dem Vorder- und Mittelhaupt; zusätzlich periodische SW-Komplexe über der rechten Hemisphäre. Während der Ableitung

beobachteten wir einen Jackson-Anfall rechts mit einer Dauer von 17 Sekunden. Unter HV starke Zunahme der Dysrhythmie,sowie zahlreiche Krampfpotentiale. Anfang August 1981 kam Frau S. erneut zur Vorstellung. Unter der Therapie mit Tegretal und Rivotril waren nach der Entlassung aus der stationären Behandlung wieder Anfälle - insgesamt sieben - in der alten Form aufgetreten. Klinisch hatte sich keine Veränderung ergeben. Die Patientin fühlte sich insgesamt mit ihrem Zustand zufrieden.
Zu einer weiteren Kontrolluntersuchung kam Frau S. am 20.10.1981 in unsere Klinik. In der Zwischenzeit habe sich nichts wesentliches ergeben, berichtete die Patientin, es seien lediglich sieben weitere Anfälle seit August 1981 aufgetreten, dabei habe sie weder das Bewußtsein verloren noch eingenäßt.
Der neuropsychiatrische Befund war wieder o. B. Der EEG-Befund hatte sich insgesamt jedoch verschlechtert: Es fand sich ein mäßig ausgeprägter, diskontinuierlicher Alpharhythmus von 10/sec mit reichlicher sowie höher gespannter Thetaaktivität rechts temporal vorne und teilweise kontinuierlicher Theta-Delta-Dysrhythmie hoher Amplitude rechtsbetont; unter HV kam es zum Auftreten generalisierter Theta-Delta-Dysrhythmie mit steilen Abläufen. Im EEG Zeichen einer deutlichen Zunahme des rechtsseitigen Herdbefundes im Vergleich zum Vor-EEG.

Patient 40

Die Patientin E. V., geboren am 17.1.1961, wurde bei bekanntem Lupus erythematodes von der immunologischen Abteilung der Medizinischen Universitäts-Klinik am 6.11.1981 ambulant bei uns vorgestellt. Zur Anamnese berichtete Frau V., seit einem Jahr an den Hauterscheinungen des Erythematodes zu leiden, die oft mit starkem Juckreiz verbunden seien (ein Allergentest erbrachte keine pathologischen Werte).

Weiter klagte die Patientin über arthritische Beschwerden, über eine Raynaud-Symptomatik sowie über Haarausfall. Neuropsychiatrisch war die Patientin unauffällig.
Im EEG fand sich ein nur mäßig ausgeprägter Alpha-Rhythmus mit diffus eingelagerten, frequenz- und amplitudenlabilen sowie auch steileren Thetawellen ohne sichere fokale Betonung. Unter HV Verstärkung der Dysrhythmie.

Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes
Erlanger Fälle der Jahre 1970 - 1981

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
1 H.B., weibl., geb. 1950	L.i.	Raynaud-Syndrom, rezid. Nackenschmerzen	Beta-EEG
2 S.W., weibl., geb. 1959	L.i.	Hautbefund im Bereich der veget. Gesichtsmaske, PSR u. ASR linksbetont	Alpha-EEG
3 A.R., weibl., geb. 1940	L.i.	L. e. integumentalis seit 15 Jahren, Migränoid, Nikotinabusus	Alpha-EEG
4 M.M., weibl., geb. 1957	L.i.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG
5 K.S., männl., geb. 1921	L.i.	unklar geschilderte Gesichtsschmerzen, reaktive Depression	----------
6 R.A., weibl., geb. 1932	L.i.	Sensibilitätsstörungen an Händen und Füßen	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
7 T.B., männl., geb. 1919	L.i.	neuropsychiatr. o. B.	Alpha-EEG mit Betawellenüberlagerung (medikationsbedingt)
8 A.B., männl., geb. 1951	L.i.	cerebraler Insult mit Hemiparese rechts (vollständige Rückbildung), Alkoholabusus, Dysdiadochokinese rechts, CT (1978): Substanzdefekte linker Stammganglienbereich, CT (1980): o. B., neuropsychiatr. o. B. (1980)	1. Alpha-EEG (1978) 2. frequenzinstabiles Alpha-EEG, fronto-präzentral flache Thetawellen (1980)
9 J.B., männl., geb. 1930	L.i.	"Schlafanfälle", sonst neuropsychiatrisch o. B.	Alpha-Beta EEG
10 B.K., weibl., geb. 1923	L.i.	endogene Depression	Alphagrundrhythm. mit Gruppen höher gespannter Alpha- bzw. Thetawellen, unt. HV Verstärkung der Dysrhythmie bes. fronto-temporal bds.
11 K.F., männl., geb. 1945	L.i.	cerebraler Anfall?, neuropsychiatrisch o. B.	verlangsamter Alphagrundrhythmus
12 E.K., männl., geb. 1939	L.i.	neuropsychiatrisch o. B.	Alphagrundrhythmus, vor allem unt. HV deutlich rechtsbetonte Thetadysrhythmie
13 B.W., weibl., geb. 1942	L.i.	Muskelschwäche linker Arm, spast. Paresen/Parästhesien linkes Bein, Kleinhirnstörungen, Myelographie/EMG o. B., Immunologie: pos. für L. e.	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
14 G.G., männl., geb. 1932	L.i.	Migränoid, Rheumatoid, Schwindelattacken, Raynaud-Syndrom	Alpha-EEG mit mäßiger, diff. Thetadysrhythmie bes. unt. HV
15 R.T., männl., geb. 1922	L.i.	akust. Halluzinationen und Ich-Störungen, paranoid-halluzinator. Psychose	Alpha-EEG, deutl. Vigilanzschwankungen
16 J.P., weibl., geb. 1948	L.e.d.	Arthritis, Raynaud-Syndrom, Lupusnephritis	Alpha-EEG
17 W.S., weibl., geb. 1948	L.e.d.	Arthritis, Muskelschwäche, leichte Dysarthrie, Stimmungslabilität	1. Alphagrundrhythm. mit Gruppen von Thetaaktivität fronto-temporal linksbetont, unt. HV Thetaherd rechts präzentr. - parietal (6/76) 2. Alpha-EEG (7/76)
18 G.K., weibl., geb. 1936	L.e.d.	Rheumatoid, allg. Schwäche, Raynaud-Syndrom, Dysdiadochokinese rechts, MER rechtsbetont, EMG: Myopathie	Alpha-EEG
19 I.F., weibl., geb. 1933	L.e.d.	Raynaud-Syndrom, Rheumatoid, Migränoid	Alpha-Beta-EEG
20 E.M., weibl., geb. 1920	L.e.d.	Migränoid, Rheumatoid, Raynaud-Syndrom, Parästhesien, Schwindel, Intentionstremor, Muskelparesen (linker Arm), reaktive Depression, EMG: Myopathie linker Arm	Alpha-EEG

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
21 G.Z., weibl., geb. 1915	L.e.d.	neuropsychiatrisch o. B.	Alpha-EEG
22 M.L., weibl., geb. 1952	L.e.d.	Psychose, PSR linksbetont	Alpha-EEG
23 A.B., weibl., geb. 1952	L.e.d.	Rheumatoid, dritter Ventrikel gering vergrößert	unregelmäßiger, frequenz- und amplitudenlabiler Alpharhythmus, unt. HV Zunahme steiler Abläufe
24 H.H., weibl., geb. 1947	L.e.d.	1. Arthritis, Dysarthrie, Fieber, Nystagmus, Dysdiadochokinese, Facialisparese rechts (Sept./71) 2. Klinisch starke Besserung (Okt./71), neuropschiatr. unauffällig (Jan./73) 3. Parästhesien, Schwindel, N. XII-Alteration, Horner rechts, Nystagmus, N. VII-Alteration rechts (März/73) 4. Synkope (Apr./73), sonst wie 3. 5. Erneute synkopale Anfälle, Migränoid, Raynaud-Syndrom, Paresen, Dysarthrie, Nystag., MER rechtsbetont (Sept./74) 6. Klin. Besserung und anfallsfrei (Okt./74) 7. Keine Iktus!, Med.: Tegretal (Nov./74)	1. Allgemeinveränderung 2. Rückbildungstendenz d. Allgemeinveränd. (Okt./71) 3. Alphagrundrhythmus mit diff. Thetawelleneinlagerung 4. wie 3., geringe Spannungszunahme 5. Alphagrundrhythmus mit Thetadysrhythm.links occipital 6. Alphagrundrhythmus, diff. Thetaakt. 7. deutlich rhythmisiertes Alpha-EEG, nur geringe Thetadysrhythmie, unt. HV vereinz. steile Abläufe

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
25 A.S., weibl., geb. 1924	L.e.d.	Raynaud-Syndrom, Muskelschmerzen	amplitudenlabiler Alphagrundrhythmus mit linksbetonter Thetadysrhythmie bes. unt. HV
26 I.S., weibl., geb. 1932	L.e.d.	Polyserositis, Arthritis, Myalgien, MER linksbetont, Pyramidenzeichen links pos., Dysdiadochokinese links, Anosmie	1. Alphagrundrhythmus, rechtsbetonte Thetadysrhythmie parieto-occipital 2. Alpha-EEG, nur unt. HV rechtsbetonte Thetadysrhythmie (1/2 Jahr spät.)
27 R.A., weibl., geb. 1932	L.e.d.	1. Kopfschmerzen, neuropsychiatr. o. B. (1974) 2. Kopfschmerzen, MER linksbetont (1976) 3. wie 2., sowie reaktive Depression, keine Iktus! (1977) Obduktion (1980): Hyalinose kleiner Arterien d. Hirnrinde und Meningen, Rindennekrose: rechtsparietal	1. Alphagrundrhythmus, linksoccipitale Thetadysrhythmie bes. unt. HV 2. Alpha-EEG, Thetadysrhythmie temporal bds., unt. HV Zunahme d. Dysrhythm. gering linksbetont 3. Verstärkung d. Dysrhythmie, steile Abläufe rechts mit Maximum temporo-occipital
28 A.F., weibl., geb. 1931	L.e.d.	cerebrales Krampfleiden, Arthritis, M. Raynaud	Alphagrundrhythmus, diff.-leicht rechtsbetonte- Thetadysrhythmie bes. unt. HV

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
29 H.H., weibl., geb. 1947	L.e.d.	Parästhesien / Sensibilitätsstörungen d. Finger, Arthritis, chron.-aggress. Hepatitis, Echo / NLG o. B., EMG: vereinzelt Myopathiezeichen	1. Alphagrundrhythmus, Thetaaktivität fronto-temporal bds. (1975) 2. mäßig ausgeprägter Alpharhythmus, kontinuierliche Thetadysrhythmie fronto-temporal bds., unt. HV Generalisation d. Dysrhythmie (1978)
30 I.K., weibl., geb. 1953	L.e.d.	Arthritis, Migränoid, Muskelschmerzen, EMG: Myopathiezeichen im M. pectoralis major rechts	1. labiler Alpharhythm. mit diff. eingestreuter Thetadysrhythmie u. bes. unt. HV bilaterale, steile Abläufe (1975) 2. rasches Alpha-EEG, deutl. Rhythmisierung (1976) 3. Alpha-EEG (1978)
31 E.M.G., weibl., geb. 1958	L.e.d.	Arthritis, rezidiv. Thrombosen, Haarausfall	labiler Alpharhythmus, höher gespannte Thetadysrhythmie über d. Vorderhaupt, unt. HV Tendenz zur Generalisation u. vereinzelt steile Abläufe
32 S.E., weibl., geb. 1957	L.e.d.	Rheumatoid, Parästhesien, hämolytische Anämie	1. Alphagrundrhythmus mit Gruppen höher gespannter Thetawellen über d. vorderen Hirnabschnitte bds. bes. unt. HV (1980) 2. geringe Zunahme der Dysrhythmie, unter HV vereinzelt steilere Abläufe (1981)

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
33 C.S., weibl., geb. 1940	L.e.d.	Raynaud-Syndrom, Rheumatoid, synkopale Anfälle EMG / Echo o. B., craniale CT o. B.	1. Beta-EEG, vereinz. eingelagerte Thetaaktivität 2. Beta-EEG (Med.: Tegretal), Thetadysrhythmie linkstemporal betont (1 Mon. spät.)
34 J.N., weibl., geb. 1949	L.e.d.	Arthritis, Raynaud-Syndr., Parästhesien im Bereich d. Wange, Hypertonus Obduktion (1975): Fibrinoide Gefäßwandnekrosen intracerebraler Arterien	amplitudenlabiles Alpha-EEG mit Alpha-Arkadenbildung, seitenwechselnde Thetadysrhythmien
35 H.P., weibl., geb. 1955	L.e.d.	Lupus erythematodes seit 1968, Rheumatoid, rezid. fieberhafte Infekte, stat. Aufenthalt wegen erneuter infekt. Erkrankung: Babinski links pos., Muskelparesen links, Bewußtseinsstör. (Temp. 39,8° C), Bulbideviation n. unten, BSR/TSR links gesteigert, Liquor o. B. (9.5.74); Gastrointestinale Blutung, Zunahme d. Linksseitensymptomatik, Hyperventilation, diff. Abwehrspannung, schweres sept. Krankheitsbild (10.5.74); Exitus 22.5.74 an Asystolie; Obduktion: bds. Bronchopneumonie, rundzellige Infiltrate der Leptomeninx	generalisierte Delta- bis Subdeltaaktivität (9.5.74)

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG-Befunde
36 H.T., weibl., geb. 1939	L.e.d.	Rheumatoid, Hypertonus, Diabetes mellitus	Alpha-Beta-EEG
37 S.Z., weibl., geb. 1951	L.e.d.	1. Krampfanfall, anschl. Behandl. mit Tegretal (Mai 1973)	1. frequenzlabiler Alpharhythmus, diff. Thetadysrhythmie bes. unt. HV, vereinz. steile Abläufe (Mai/73)
		2. Tegretal ab (Aug./73)	2. frequenzlabiler Alpharhythmus, Rückgang d. Dysrhythmie (Juli/73)
		3. zweiter Krampfanfall, anschl. Behandl. mit Tegretal, reaktive Depression, sonst klin. o. B. (5.1.81)	3. frequenzlabiles Alpha-EEG (Sept/73) 4. frequenzlabiles Alpha-EEG, general. Thetaaktivität, sowie Gruppen höher gespannter Thetawellen (5.1.81) 5. unregelmäßiges Alpha-EEG, general. Gruppen höher gespannter Thetawellen, intermitt. general. SW-Komplexe (26.1.81)
38 I.H., weibl., geb. 1940	L.e.d.	Sensibilitätsstör. und Schwäche d. linken Körperhälfte, mnestische Stör., Kopfschmerzen, M. Raynaud, Arthritis, Lupusnephritis	Alpha-EEG mit bes. unt. HV diff. Thetadysrhythmie, teilweise rechtsbetont

Fortsetzung Tabelle 9: EEG - Befunde bei Lupus erythematodes

Patient	Diagnose	wichtige klinische Daten	EEG - Befunde
39 U.S., weibl., geb. 1954	L.e.d.	Medikament.-induziertes L.e.-Syndrom, cerebrales Krampfleiden seit d. 2. LJ., n. Umsetzen der antiepileptischen Therapie kein vollständiges Sistieren der Anfallsgeschehen, nur unwesentl. Rückgang d. übrigen Lupus-Symptomatik	1. Alpha-EEG, höher gespannte Thetaaktivität über d. vord. Hirnabschn., period. SW-Komplexe rechte Hemisphäre mit Zunahme unt.HV, Jackson-Anfall rechts (Jun./81) 2. mäßig ausgepräqtes Alpha-EEG, höher gespannte Thetaaktivität temporal rechts vorne, teilweise kontin. Theta-Delta-Dysrhythmie rechtsbetont, unt. HV General.-Tendenz d. Dysrhythmie mit steilen Abläufen (Okt./81)
40 E.V., weibl., geb. 1961	L.e.d.	Rheumatoid, Raynaud-Syndrom	unregelmäßiger Alpharhythmus mit diff. Thetadysrhythm. bes. unt. HV

Verzeichnis der Abkürzungen

L.e.d. Lupus erythematodes disseminatus (systemischer Lupus mit Beteiligung innerer Organe)

L.i. Lupus integumentalis (Hautbefall; eine Beteiligung des Nervensystems ist bereits möglich)

6. Diskussion

6.1 Morbus Sjögren

Unser Krankenkollektiv umfaßt 4 Patienten, davon 2 Männer und 2 Frauen, die in unserer Klinik untersucht wurden. 3 weitere - sämtlich weibliche - Patienten wurden uns ebenfalls zur konsiliarischen Untersuchung vorgestellt; in diesen 3 Fällen wurde jedoch kein EEG abgeleitet, deshalb erscheinen sie nicht im aufgeführten Krankenkollektiv. Neuropsychiatrisch waren diese 3 Erkrankten weitgehend unauffällig, lediglich in einem Fall konnte ein Parkinson-Syndrom festgestellt werden.
Der Jüngste der Patienten war 57 Jahre, der Älteste war 71 Jahre alt, womit das durchschnittliche Erkrankungsalter in etwa den in der Literatur angegebenen Werten (BOENI; SCHÖLMERICH; KORTING) - nämlich postmenopausisch - entspricht.
Die hauptsächlichste Beschwerdesymptomatik bezog sich auf die Xerostomie, alle 4 Erkrankten litten darunter. 2 von 4 Patienten klagten - in einem Fall nur sehr diskret - über eine Xerophthalmie, die von augenärztlicher Seite bestätigt werden konnte. Arthritische Beschwerden wies keiner unserer Patienten auf, histologische Untersuchungen - etwa der Speicheldrüsen - wurden in keinem Fall angestrengt. Dieses mehr oligosymptomatische Erscheinungsbild der Krankheit ist keineswegs ungewöhnlich (SCHOEN; GOTTWALD; ALARCON-SEGOVIA), ein polyarthritisches Syndrom ist nicht obligat zu fordern. MOUTSOPOULOS und Mitarbeiter definieren darüber hinaus das Sjögren Syndrom ohne arthritische Beschwerden als eigenständiges Krankheitsbild, da Affektionen der Muskulatur oder ein Raynaud-Syndrom in diesem Fall signifikant in höherem Maß auftreten als bei der Kombination Sicca-Syndrom und Polyarthritis.

Von nervenärztlicher Seite fanden wir nur uncharakteristische Normabweichungen, nämlich in 3 Fällen Sensibilitätsstörungen und Parästhesien im Bereich des Gesichtes (vor allem die Schleimhäute betreffend), in einem Fall eine depressive Symptomatik; ein Patient klagte über ein HWS-Syndrom ohne neurologische Ausfälle. Seitenbetonte Befunde konnten wir in einem Fall erheben, es handelte sich um linksseitig betonte Muskeleigenreflexe und Sensibilitätsstörungen der Schleimhäute im Kopfbereich, ebenfalls der linken Seite. Der EEG-Befund war - wie auch in allen übrigen Fällen - vollständig unauffällig, es ergab sich kein Hinweis auf eine seitenführende Enzephalopathie.
Vergleicht man unsere Befunde mit den Ergebnissen der Literatur, so ergibt sich dort ein ähnliches Bild: Sowohl bei Patienten von KALTREIDER als auch bei Patienten von ATTWOOD wurden auf nervenärztlichem Gebiet in der Hauptsache unspezifische, periphere und meist sensible Neuropathien (hauptsächlich im Bereich der Hirnnerven) mit normalem EEG gefunden (siehe Tabelle 2). Ähnliche Ergebnisse liefert auch der Bericht von SCHALL. Der Patient von MAIDA (Ataxie und seitenbetonte Thetadysrhythmie im EEG), sowie von RITZENFELD (Polymyositis Immunvaskulitis und verlangsamter Alphagrundrhythmus im EEG) - siehe ebenfalls Tabelle 2 - ragen aus diesen durchschnittlichen Befunden heraus.
Beide Autoren bringen den Gedanken einer Kollagenosenkombination in die Diskussion ein; an ein MCTD-Syndrom muß also gedacht werden (siehe auch HEATON; BAIN; BENCZE; SHEARN; STEINBERG; ALARCON-SEGOVIA).
Histologische Grundlage der Neuropathie ist nach Angaben der Literatur eine Immunvaskulitis (mit Perivaskulitis und Demyelinisierung der Axone) der Vasa nervorum

(KALTREIDER; GOTTWALD; RITZENFELD; HEATON), in unserem Krankenkollektiv wurden hier keine Befunde gewonnen. Ein Fortschreiten der Neuropathie bis hin zum totalen Sensibilitätsverlust (einschließlich der Tiefensensibilität) bzw. Paresen der Muskulatur wurde bei keinem unserer Patienten gefunden.

6.2 Dermatomyositis

Bei der überwiegenden Mehrzahl unserer 11 Patienten handelte es sich um Personen weiblichen Geschlechtes, im gesamten Kollektiv ist nur 1 Mann vertreten - dies entspricht den Berichten der bisherigen Literatur, auch dort ist das weibliche Geschlecht "bevorzugt" (SCHOEN; KORTING; SCHÖLMERICH). In etwa synchron mit den Ergebnissen der Literatur verhielt sich auch das Durchschnittsalter unserer Patienten, die mittlere Lebensperiode war am stärksten betroffen (Ausnahme: Patientin Nummer 10). Die hauptsächliche Beschwerdesymptomatik der Dermatomyositis, nämlich Ödem bzw. Schwellung, Dermatitis und Polymyositis (BOENI; SCHÖLMERICH) war bei unseren Patienten in hohem Maße vertreten. Ein Überblick über die von nervenärztlicher Seite interessanten Befunde wird von Tabelle 10 gegeben. Aus der Übersicht wird deutlich, daß die Muskelaffektion die wesentlichste Rolle im klinischen Bild der Dermatomyositis spielte (siehe auch SCHUERMANN; GOTTWALD; KRAIKER). Hinzu kommt noch, daß zwar "nur" zwei Drittel der Patienten direkt über Muskelschmerzen klagten, aber beinahe alle Patienten (Ausnahme Patient Nummer 4) über bestehende oder einmal vorhandene Muskelschwäche berichteten. Bei über 80 % der Patienten waren auch Zeichen der Myositis im EMG nachweisbar. Bedeutsam erscheint der hohe Prozentsatz der am Raynaud-Syndrom leidenden Patienten, der weit über die in der Literatur ge-

machten Angaben von 20 % der Erkrankten hinausgeht (GOTTWALD; BOENI; SCHUERMANN). In je einem Drittel der Fälle kamen Störungen der Sensibilität bzw. eine Seitenbetonung der Symptome zum Vorschein, während alle anderen Normabweichungen nur einmalig auftraten.

Besonders erwähnt sei Patient Nummer 6 mit einseitig gesteigerten Muskeleigenreflexen, beidseits positiven Pyramidenzeichen sowie depressiver Verstimmung bei unauffälligem EMG und Patient Nummer 10: Hier handelt es sich um ein 13-jähriges Mädchen mit Leitsymptom vorzeitiger Muskelermüdung.

Tabelle 10: Wichtige Befunde bei 11 Patienten mit Dermatomyositis (Erlanger Krankenkollektiv)

Befunde	Zahl der Patienten (Angabe in rel. %)
EMG: Myositis	9 (82 %)
Muskelschmerz/ Weichteilschwellungen	7 (64 %)
Raynaud-Syndrom	6 (55 %)
Parästhesien/ Sensibilitätsstörungen	4 (36 %)
Seitenbetonung neurol. Symptome	4 (36 %)
Muskelparesen	3 (27 %)
Pyramidenzeichen	1
Migränoid	1
MER gesteigert	1
Psychische Störungen	1
Ataxie	1
Arthritis	1
Xerostomie	1

Auffällig war bei dieser jugendlichen Patientin der leicht abnorme EEG-Befund - alle übrigen hatten ein unauffälliges EEG - im Sinne einer diffusen Thetadysrhythmie. Dies könnte für eine zerebrale Mitbeteiligung sprechen.
Im übrigen entspricht die spärliche Beteiligung des zentralen Nervensystems den in der Literatur gemachten Angaben (SCHUERMANN; GOTTWALD), der Ansatzpunkt für eine nervale Affektion durch die Dermatomyositis ist demnach in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle in der Peripherie zu suchen. Für diese Annahme spricht ebenfalls das in den meisten Fällen einseitige Auftreten des Raynaud-Syndroms, ein symmetrischer Befall würde eher in die Richtung einer zentralnervösen Alteration weisen (GOTTWALD).
Abschließend einige Worte zur Kombination der Dermatomyositis mit einem Malignom: Wie in den Einleitungskapiteln bereits beschrieben, schwanken die Zahlen über die Häufigkeit dieser Kombination erheblich, SCHOEN nennt Zahlen von 13-27 %, KRAIKER macht sogar Angaben über 60-70 %. In unserem Patientenkollektiv fand sich eine Patientin mit beidseitigem Mammakarzinom (Zustand nach Ablatio mammae beidseits) sowie eine Patientin mit fraglichem, noch nicht endgültig abgeklärtem Mammillenbefund; bei allen übrigen Patienten konnte kein Anhalt für ein Malignom gefunden werden.

6.3 Lupus erythematodes

Unsere Patientengruppe umfaßt insgesamt 40 Patienten, davon waren 80 % Frauen, 19 der 40 Patienten erkrankten zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr; der Erkran-

kungsbeginn lag bei keinem der Patienten nach dem 60. Lebensjahr. Diese Ergebnisse stimmen ganz mit den Angaben der Literatur überein (SCHOEN; KORTING; SCHÖLMERICH).
Eine Übersicht über wichtige Befunde sowie die Häufigkeitsverteilung bestimmter elektrobiologischer Veränderungen bieten die Tabellen 11 und 12. Analog zum Vorgehen bei der Sklerodermie wurde das Patientenkollektiv der an Lupus erythematodes Erkrankten in zwei Gruppen unterteilt. Die eine Gruppe beinhaltet Patienten mit integumentaler Manifestation des Erythematodes, wobei eine nervale Alteration bereits möglich ist. Die zweite Gruppe umfaßt die Patienten mit Beteiligung visceraler Organe; in diesem Fall hatte der Erythematodes das Zentralnervensystem teils mitbetroffen oder es - in einer kleinen Zahl der Fälle - nicht mit in den Krankheitsprozeß einbezogen.
Die Unterscheidung in eine der Morphaea vielleicht analoge integumentale Form des Erythematodes und eine systemische Lupuserkrankung wird in der Fachliteratur nicht allgemein akzeptiert. Auch in unserem Patientenkollektiv war bei einigen Patienten mit viszeralem Erythematodes zu Beginn der Erkrankung lediglich ein Hautbefall durch den Lupus diagnostiziert worden, erst im weiteren Krankheitsverlauf wurden innere Organe mitbefallen. Jedoch scheint die Unterteilung der beiden Erscheinungsbilder des Erythematodes insofern gerechtfertigt, als daß die Prognose bei anfangs ausschließlichem Hautbefall durch den Lupus weitaus günstiger ist als bei der primär viszeralen Form des Erythematodes.

Tabelle 11: Wichtige Befunde bei 40 Patienten mit Lupus erythematodes (Erlanger Krankenkollektiv)

Befunde	Zahl der Patienten (Angabe in rel. %) Lupus "integ." (15 Patienten)		Lupus diss. (25 Patienten)	
Rheumatoid	1		19	(76 %)
Raynaud-Syndrom	2		11	(44 %)
psychische Störungen einschl. Psychosen	3	(20 %)	5	(20 %)
Migränoid	1		6	(24 %)
Muskelschwäche/Muskelschmerz	1		6	(24 %)
Sensibilitätsstörungen/ Parästhesien	2		5	(20 %)
Kleinhirnstörungen	3	(20 %)	4	(16 %)
MER seitenbetont	1		6	(24 %)
zerebrale Krampfanfälle	1		5	(20 %
EMG: Myopathie	-		4	(16 %)
Muskelparesen einschl. Hirnnervenalteration	1		3	(12 %)
Pyramidenbahnzeichen (einseitig)	-		2	
Dysarthrie	-		2	
Lupusnephritis	-		2	
zerebraler Insult	1		-	
Anosmie	-		1	
Hautbefund, veget. Gesichtsmaske	1		-	
Bewußtseinsstörung	-		1	

Lupus integ. = sog. Lupus integumentalis (dermatol. Definition) keine Beteiligung viszeraler Organe außer Nervensystem

Lupus diss. = Lupus erythematodes disseminatus

Tabelle 12: Zahlenmäßige Verteilung der EEG-Befunde bei 40 Patienten mit Lupus erythematodes (Erlanger Patientenkollektiv)

Befunde	Häufigkeit des Auftretens (Angabe in rel. %)			
	Lupus"integ." (15 Patienten)		Lupus diss. (25 Patienten)	
Normalbefund	13	(86 %)	7	(28 %)
Dysrhythmie, diffus	3	(20 %)	11	(44 %)
Dysrhythmie, seitenbetont	1		9	(36 %)
Krampfpotentiale	-		8	(32 %)
Herdbefunde	-		3	(12 %)
frequenz-/amplituden-labiles Alpha-EEG	1		2	
Allgemeinveränderung	-		2	

Zur Erklärung der Abkürzungen sei auf Tabelle 11 verwiesen.
Anmerkung: Einzelne Patienten zeigten mehrere EEG-Befunde, in der Tabelle erscheinen sie daher öfters als einmal. Ein spezifischer EEG-Befund des jeweiligen Patienten ist jedoch nur ein einziges Mal aufgeführt, auch wenn er in wiederholten Ableitungen gefunden wurde.

Ein Befall des Nervensystems ist bei Patienten mit integumentalem Lupus wesentlich weniger oft als beim systemischen Krankheitsbild (siehe Tabelle 11) anzufinden. Bemerkenswert ist allerdings der hohe Prozentsatz an psychischen

Störungen in der Gruppe der integumentalen Form, wobei nur ein Patient an einer reaktiven Depression litt (Patient Nummer 5), eine weibliche Patientin (Nummer 10) jedoch an einer endogenen Depression und ein weiterer männlicher Patient (Nummer 15) an einer Funktionspsychose paranoid-halluzinatorischer Prägung erkrankt waren. Ebenfalls 20 % dieser Gruppe wiesen Störungen von seiten der Kleinhirnfunktionen auf (Patienten Nummer 8, Nummer 13 und Nummer 14). Patient Nummer 8 erlitt als einziger Patient (siehe unten) einen zerebralen Insult, die begleitende Kleinhirnsymptomatik bildete sich vollständig zurück. Angesichts von Alter und Geschlecht des Patienten kann man in diesem Zusammenhang an eine endangiitische Komponente denken; der integumentale Erythematodes war durch die Dermatologische Universitätsklinik Erlangen gesichert worden. Ein ähnliches cerebrales Geschehen hat sich bei dem Patienten bislang nicht mehr ereignet. Ob in diesem Fall ein gemeinsames Auftreten von Lupus erythematodes mit einer Endangiitis obliterans vorliegt oder ob es sich um eine endangiitische Manifestation im Sinne einer Immunvaskulitis des Erythematodes handelt, kann unter diesen Umständen nicht eindeutig differenziert werden. Ein Befall viszeraler Organe des Brust- und Bauchraumes wurde bei diesem Patienten sicher ausgeschlossen. Ein zerebraler Krampfanfall wurde bei einem Patienten mit Lupus erythematodes integumentalis in Erwägung gezogen, in diesem Fall (Patient Nummer 11) ist die Diagnose zerebrales Anfallsleiden jedoch skeptisch zu betrachten; nach Anamnese und Klinik muß man eventuell an eine vagovasale Synkope denken. In diese Richtung weisen auch die elektroenzephalographischen Parameter des Patienten.

Bei zwei am integumentalen Lupus erkrankten Personen fanden sich einseitige Steigerungen der Muskeleigenreflexe bzw. Paresen der Muskulatur (Patient Nummer 2 und Nummer 13). Patient Nummer 13 stellt im geschilderten Patientenkollektiv eine Seltenheit dar, da hier mit großer Wahrscheinlichkeit das Rückenmark in den Krankheitsprozeß einbezogen ist. Auch in der Literatur wird immer wieder die relative Pathophobie des Erythematodes gegenüber dem Rückenmark geschildert.
In ihrer Gesamtheit gesehen, ist die neuropsychiatrische Symptomatik bei der integumentalen Form des Erythematodes nicht vorhanden oder gering ausgeprägt; bedeutsam ist allerdings ein entscheidender Hinweis auf die Generalisation des Krankheitsprozesses, wenn bei fehlender Beteiligung viszeraler Organe zentralnervöse Störungen zu finden sind.
Vergleicht man die bei beiden Erythematodes-Gruppen gefundenen EEG-Parameter, so fand sich bei der integumentalen Form in 86 % der Fälle ein Normalbefund, wogegen der systemische Lupus lediglich zu 28 % der abgeleiteten Elektroenzephalogramme unauffällige Hirnstrombilder zeigte. Bei den Patienten mit ausschließlichem Hautbefall fanden sich in drei Fällen diffuse Thetadysrhythmien: Der bereits erwähnte Patient Nummer 8 war klinisch durch einen zerebralen Insult aufgefallen, Patientin Nummer 10 litt unter einer endogenen Depression und Patient Nummer 14 zeigte verschiedene neurologische Symptomkomplexe (siehe Tabelle 9). Der einzige Patient (Nummer 12) mit einer seitenbetonten Thetadysrhythmie - innerhalb der Gruppe der integumentalen Erscheinungsform des Erythematodes - war neuropsychiatrisch unauffällig.
Für die Gruppe der Patienten mit diffusen Thetadysrhythmien (Nummer 8,10 und 14) sind EEG-Befunde vom Patienten Nummer 14 beispielhaft abgebildet (siehe Abbildung 1).

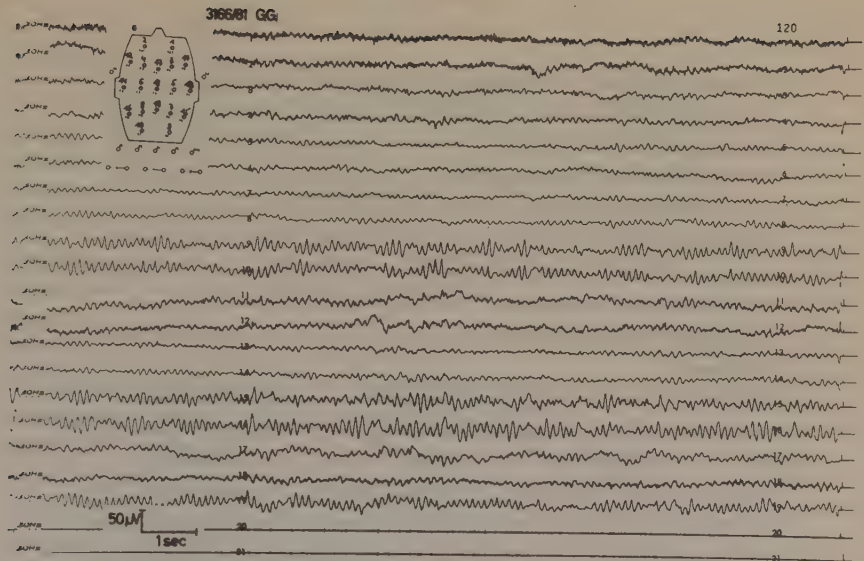


Abbildung 1 (Patient Nummer 14):
a) Alpha-EEG mit mäßiger diffuser Thetadysrhythmie

Abbildung 1:
b) Zunahme der dysrhythmischen Thetaaktivität unter HV

Interessanterweise gehörten alle acht männlichen Patienten des untersuchten Kollektivs in die Gruppe der integumentalen Manifestation der Krankheit; dies weist noch einmal auf die erwähnten geschlechtsspezifischen Unterschiede bezüglich des nosologischen Geschehens des Erythematodes hin. Männer werden demnach weitaus seltener von dieser Erkrankung betroffen, und wenn sie daran erkranken, so nimmt der Erythematodes oft einen vergleichsweise milden Verlauf und zeigt eine günstigere Prognose.
Besonders erwähnt sei die Patientin Nummer 17. Hier fand sich im EEG eine seitenbetonte Thetadysrhythmie bzw. ein Herdbefund der anderen Seite unter HV; die EEG-Kontrolle einen Monat später bot ein unauffälliges Bild. Abgesehen von der EEG-Veränderung fanden sich lediglich eine diskrete Dysarthrie und eine Stimmungslabilität.
Der männliche, 27-jährige Erkrankte Nummer 8 erlitt als einziger Patient einen zerebralen Insult mit vollständiger Rückbildung der neurologischen Symptome. Im CT wurde anfangs ein Substanzdefekt gefunden, der zwei Jahre später jedoch nicht mehr nachweisbar war. Das EEG war im Jahre des Insultes unauffällig, die Kontrolle (ebenfalls 2 Jahre danach) zeigte lediglich eine diskrete, frontal betonte Thetadysrhythmie.

Eine Patientin (Nummer 10) mit endogener Depression wies im EEG eine frontotemporal-betonte Thetadysrhythmie auf.
Patientin Nummer 24 bot eine ganze Palette klinischer Symptome, zusätzlich bestand bei der Erstuntersuchung eine Hyperthermie; im EEG zeigte sich eine Allgemeinveränderung. Nach längerer Besserung des klinischen

Zustandes - als auch des EEG-Befundes - kam es zwei Jahre später erneut zu erheblicher klinischer Symptomatik, erstmals ereignete sich ein synkopaler Anfall. Im EEG fanden wir anfangs seitenbetonte Thetadysrhythmien, später mehr diffuse Abweichungen und unter Tegretalbehandlung deutliche Rhythmisierung des EEG-Befundes bei Anfallsfreiheit sowie Rückbildung der neurologischen Ausfälle (siehe Abbildung 2).
Patientin Nummer 26 bot bei seitenbetonten klinischen Symptomen entsprechende EEG-Parameter.
Die zur Obduktion gelangte Patientin Nummer 27 bot als nervenärztliches Symptom linksbetonte MER und eine reaktive Depression; im EEG fand sich eine stellenweise linksbetonte Dysrhythmie, die sich allmählich verstärkte. In der letzten Ableitung (3 Jahre ante exitum) traten steile Abläufe rechtsseitig auf (siehe Abbildung 3); bei der Obduktion fand sich neben Gefäßveränderungen auch eine rechtsseitige Rindennekrose.

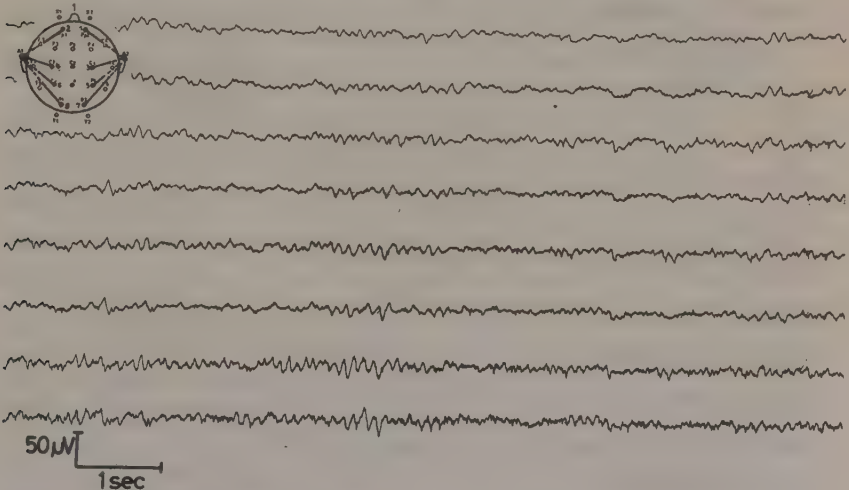


Abbildung 2 (Patientin Nummer 24):
a) Alphagrundrhythmus mit diffuser Thetawelleneinlagerung (März 1973)

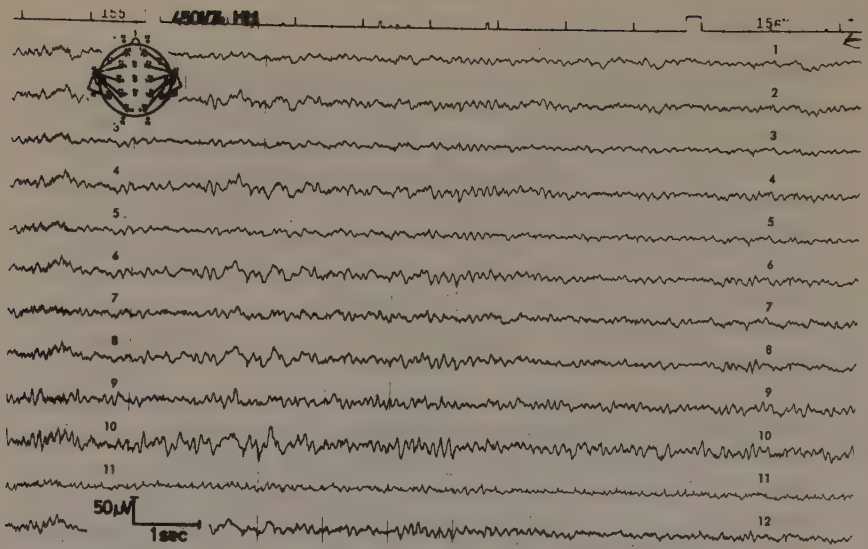


Abbildung 2:
b) Unregelmäßiger Alphagrundrhythmus mit intermittierender Thetawellendysrhythmie links temporo-occipital (Sept. 1974)

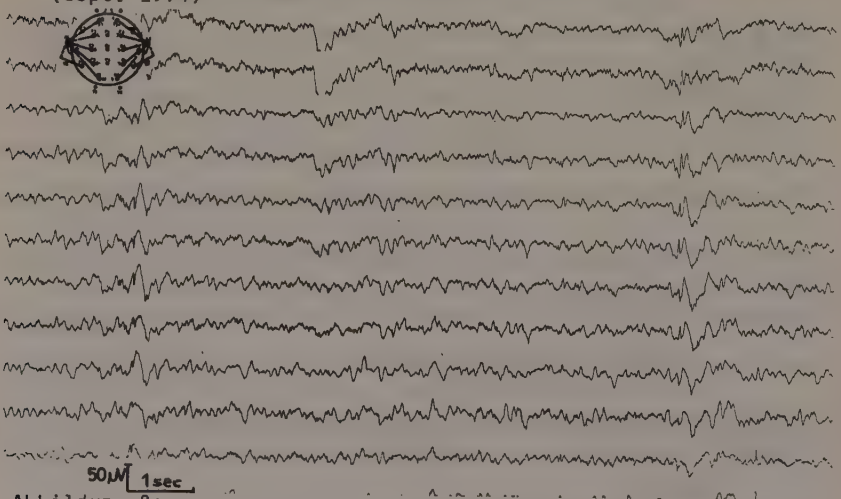


Abbildung 2:
c) Intermittierend leicht allgemeinverändertes EEG mit wiederholtem Auftreten kurzer bilateraler dysrhythmischer Theta-Delta-Wellengruppen, mehrfach mit vorgelagerter Spitze (Nov. 1974)

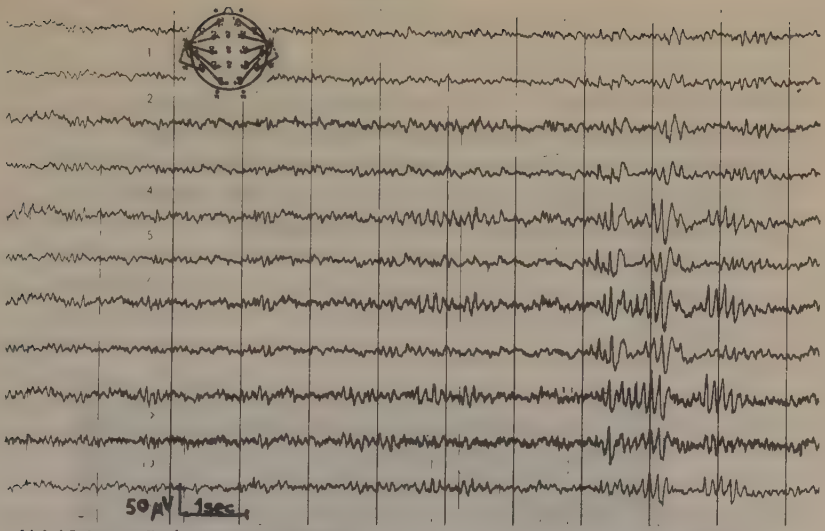


Abbildung 3 (Patient Nummer 27):
a) Intermittierend links parieto-okzipital diskrete Alphaminderung mit Spannungsminderung und vermehrtem Auftreten irregulär unterlagerter Thetawellen. Dysrhythmische Gruppen steilerer und unregelmäßiger Thetawellen vorwiegend über den mittleren und hinteren Hirnabschnitten (März 1974)

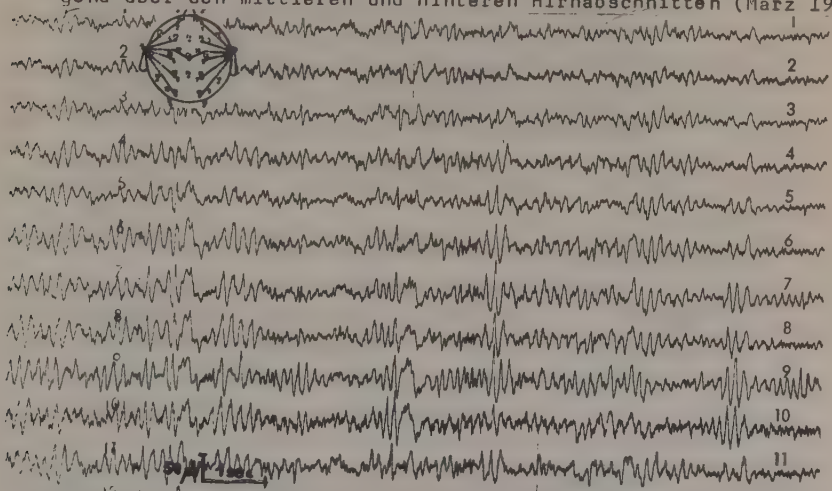


Abbildung 3:
b) Ausgeprägte diffuse Thetadysrhythmie besonders über mittleren und hinteren Hirnabschnitten mit eingestreuten relativ steilen Abläufen; insgesamt mäßig rechts temporal betont (Mai 1977)

Die Patientin Nummer 35 kam mit schwersten neurologischen Symptomen einschließlich einer Bewußtseinstrübung bzw. eines beginnenden komatösen Zustandes bei Hyperthermie bei uns zur Aufnahme; im EEG schwerste Allgemeinveränderung (siehe Abbildung 4).

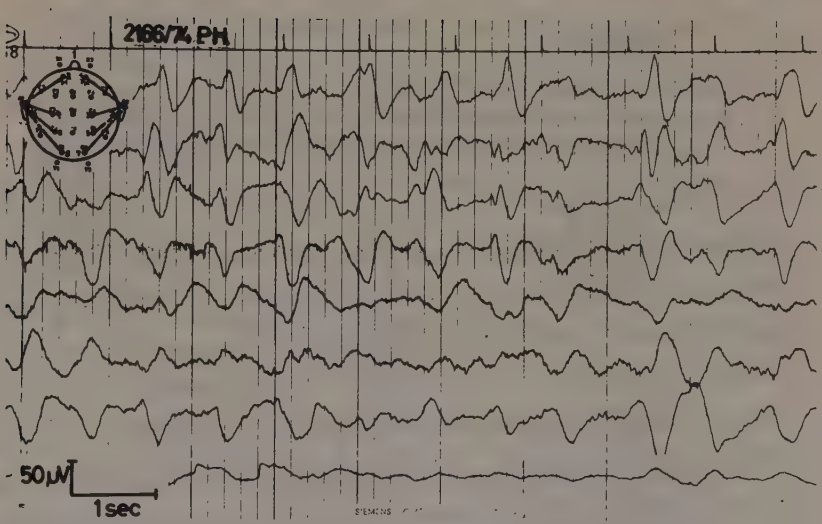


Abbildung 4 (Patientin Nummer 35):
Schwerste Allgemeinveränderung mit generalisierter synchroner und rhythmisierter Delta- bis Subdeltaaktivität; keine Herdhinweise

Die Patientin mußte vorher bereits mehrmals stationär behandelt werden wegen rezidivierenden, infektiösen Erkrankungen; eine Liquoruntersuchung am Aufnahmetag war o. B., ein Hirnabszeß angiographisch ausgeschlossen worden. Die Patientin verstarb im septischen Schock; Obduktionsbefund: Makroskopisch eine beidseitige Bronchopneumonie und neuropathologisch multiple rundzellige Infiltrate der Leptomeninx (siehe Abbildung 5).

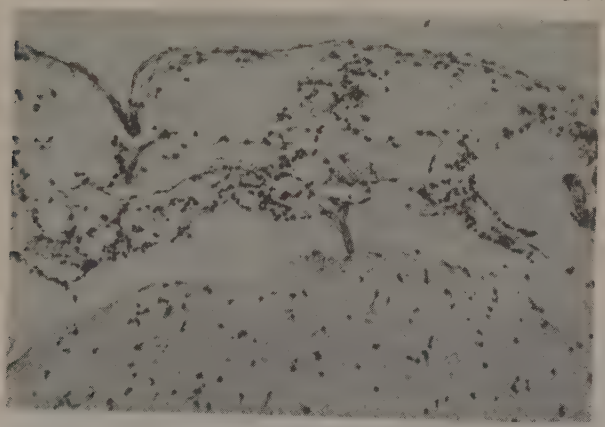


Abbildung 5 (Patientin Nummer 35):
Wechselnd dichte rundzellige Infiltrate in der Leptomeninx (H.E.)

Eine weitere zur Sektion gelangte Patientin (Nummer 34) bot an klinisch-neurologischer Symptomatik lediglich Parästhesien im Bereich der Wangen und ein Raynaud-Phänomen der Hände; internistisch fand sich eine excessive Hypertonie. Das einmal abgegriffene EEG zeigte einen amplitudenlabilen, mäßig ausgeprägten Alphagrundrhythmus mit auffallender Alpha-Arkadenbildung; seitenwechselnd traten dysrhythmische Phänomene hinzu (Abbildung 6).

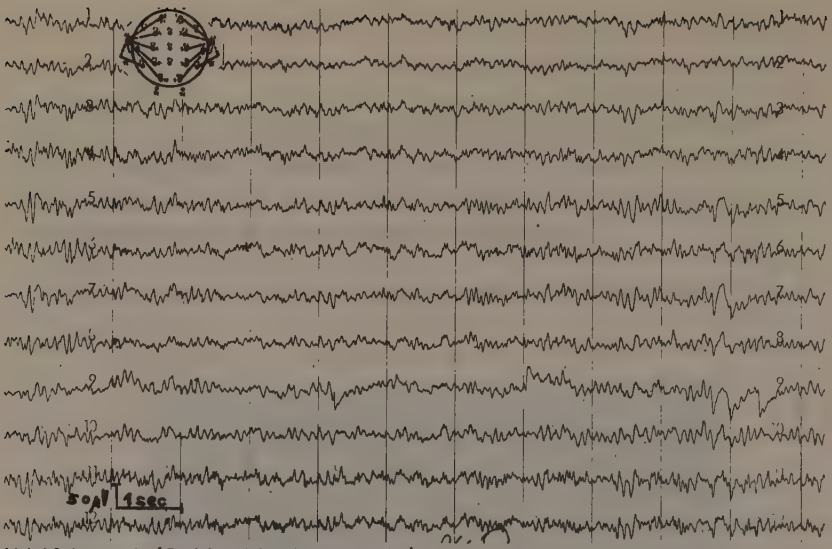


Abbildung 6 (Patientin Nummer 34):
Auffallende Alpha-Arkadenbildung und seitenwechselndes Auftreten von dysrhythmischen Abläufen

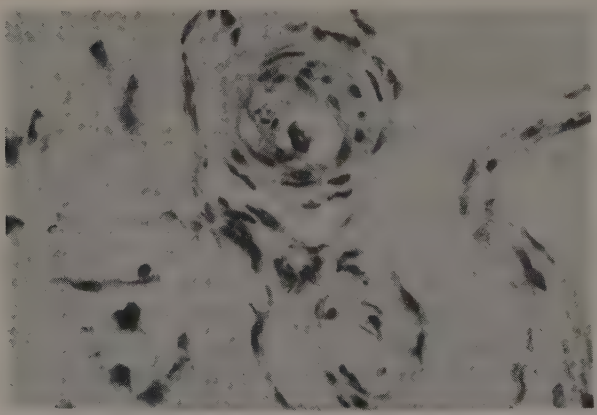


Abbildung 7 (Patientin Nummer 34):
a) Vakuolisierung und Verquellung der Gefäßwände (Kr.v.)

Die Patientin verstarb noch im selben Jahr, ohne erneut bei uns vorgestellt worden zu sein, an internistischen Komplikationen des Erythematodes. Neuropathologisch fanden sich multiple Gefäßwandnekrosen kleiner Arterien, wobei jedes Stadium der Wandveränderung festzustellen war (siehe Abbildung 7); gedeutet wurde die morphologische Alteration an den Gefäßen als Ausdruck einer Einlagerung von Immunkomplexen in die Gefäßwand (siehe THIERAUF und SCHMIDT). Darüber hinaus zeigten sich endangiitische Veränderungen.

Angesichts der nur diskreten klinisch-neurologischen Symptomatologie weist das deutlich veränderte Elektroenzephalogramm auf eine zerebrale Mitbeteiligung durch den Erythematodes hin und kann so wichtige Indizien für eine Generalisation des Gesamtprozesses liefern. Bedauerlich ist das Fehlen von weiteren EEG-Verlaufskontrollen.

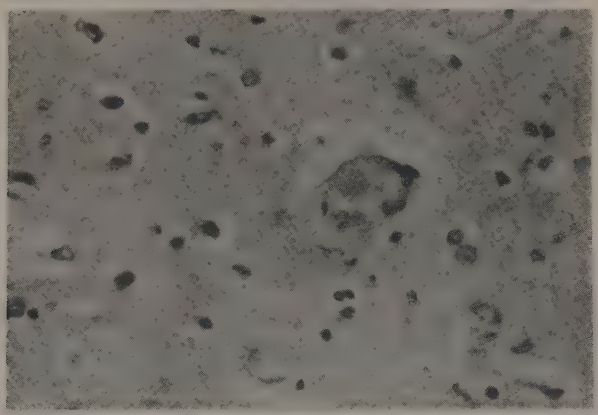


Abbildung 7:
b) Fibrinoide Nekrose der Gefäßwände (Kr.v.)

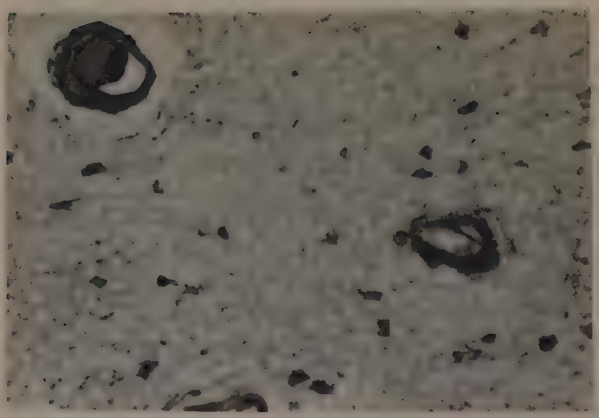


Abbildung 7:
c) Fibrinoide Gefäßwandnekrose mit polypöser Vorbucklung der fibrinoiden Substanz in die Gefäßlichtung (E.v.G.)

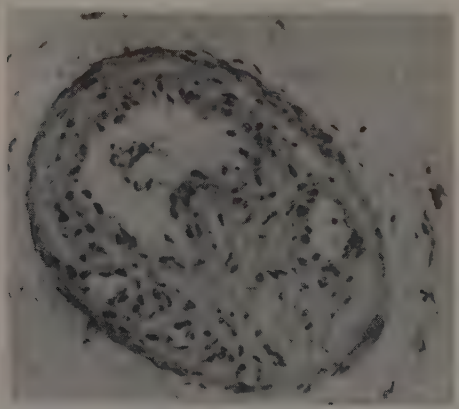


Abbildung 7:
d) Älteres Stadium (Proliferation) der Gefäßwandveränderungen (E.v.G.)

Die neuropathologischen Befunde des Schrifttums ähneln den bei unseren Patienten diagnostizierten morphologischen Veränderungen: So sprachen ORTHNER und ROSSNER von einer akuten nicht-eitrigen, sogenannten abakteriellen Entzündung mit - als L.E.-Zellphänomen angesehenen - Zytoplasmaeinschlüssen, Verquellung, Homogenisierung oder fibrinoider Umwandlung sowie Fragmentation kollagener Fasern der Meningen und der Hirngefäße. ROSSNER und ORTHNER fanden eine topische Maximierung der Gefäßveränderungen an subendymalen Venen der Kammerwinkel, und zwar vornehmlich an der dem Ventrikellumen zugewandten Seite der Gefäßwand, entsprechend den "Wetterwinkelherden" der Encephalomyelitis disseminata. Dieselben Autoren schilderten zahlreiche Infiltrationen innerhalb so veränderter Gefäßwände sowie Infiltrate im Innenraum von Gehirn, Rückenmark und Hirnhäuten (siehe auch Patientin Nummer 35).
Genannt seien an dieser Stelle die pathologischen Befunde der bereits erwähnten Autoren JACOB, HERRMANN und RASSECH: Nämlich ubiquitäre Gliazellreaktionen, entmarkte Gliazellverdichtungsherde und Gliarasenbildung mit morphologischer Ähnlichkeit in bezug auf Veränderungen durch die Vasculitis nodosa. In der postakuten Phase der Erkrankung schildern die Autoren endangiitische Phänomene.
ROMPF diskutierte als pathogenetisch ursächlich für Axonauftreibungen, Markscheidenschwund und Zellkernschwund der Oligodendroglia eine Antigen-Antikörper-Reaktion und somit unmittelbar am Parenchym angreifende Noxen. Immunkomplexeinlagerungen in die Gefäßwände und deren Folgeerscheinungen (zum Beispiel Granularatrophie des Großhirnkortex) wurden von der Autorin gleichfalls berichtet.

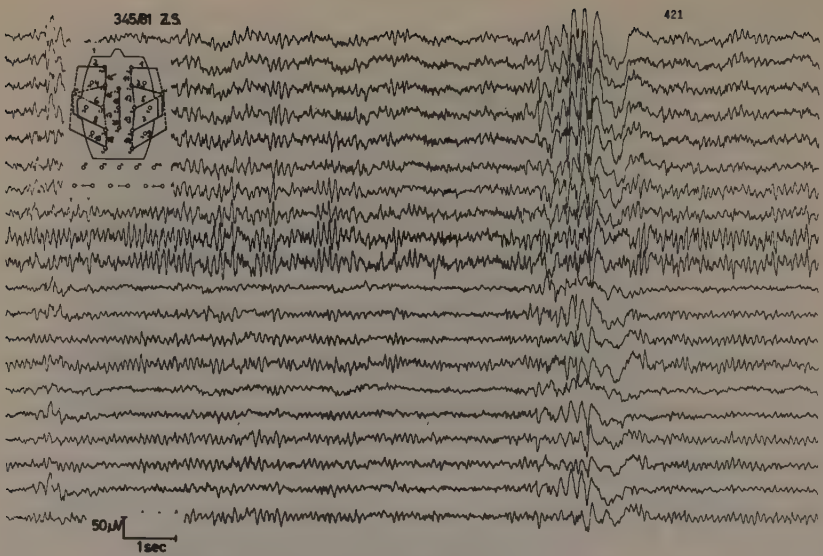


Abbildung 8 (Patient Nummer 37):
Pathologisches unregelmäßiges Alpha-EEG mit intermittierend auftretenden Gruppen höhergespannter Thetawellen; paroxysmal kurze generalisierte Spike-wave-Komplexe

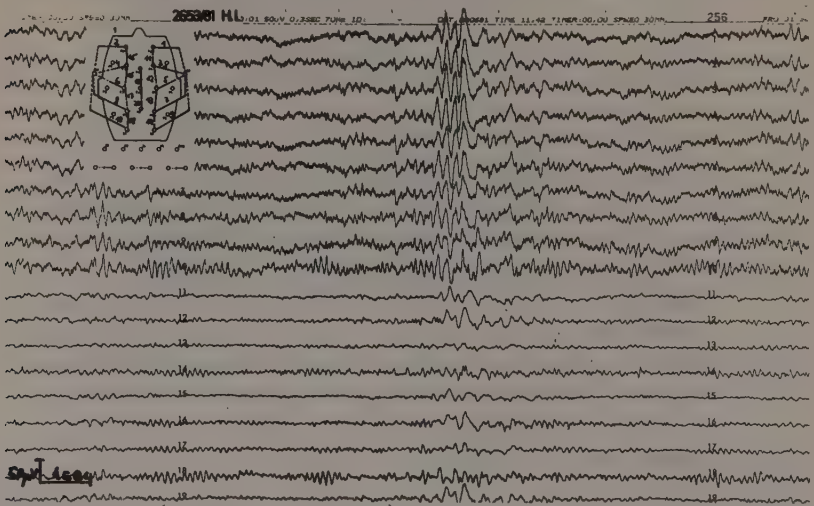


Abbildung 9 (Patient Nummer 38):
Alpha-EEG mit diffuser Thetadysrhythmie sowie Gruppen höher gespannter Thetawellen; teilweise rechtsbetont

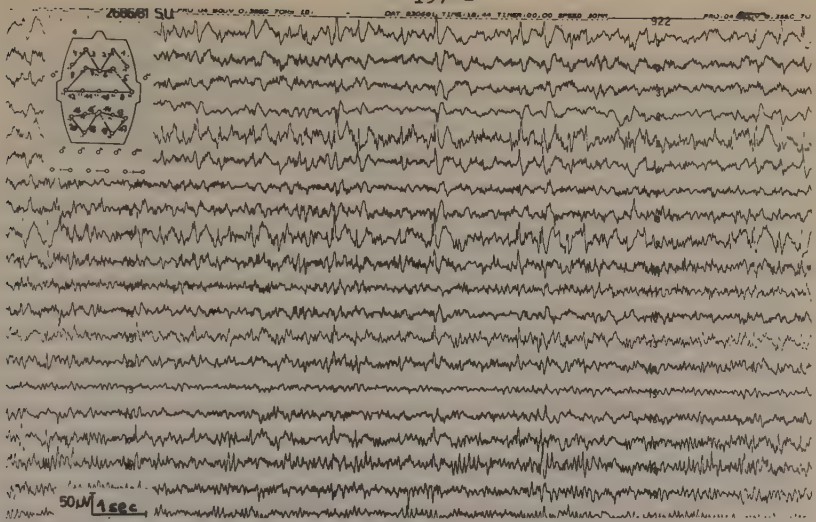


Abbildung 10 (Patient Nummer 39):
a) Alpha-EEG mit höher gespannter Thetaaktivität über den vorderen Hirnabschnitten; periodisch treten Spike-wave-Komplexe der rechten Hemisphäre hinzu

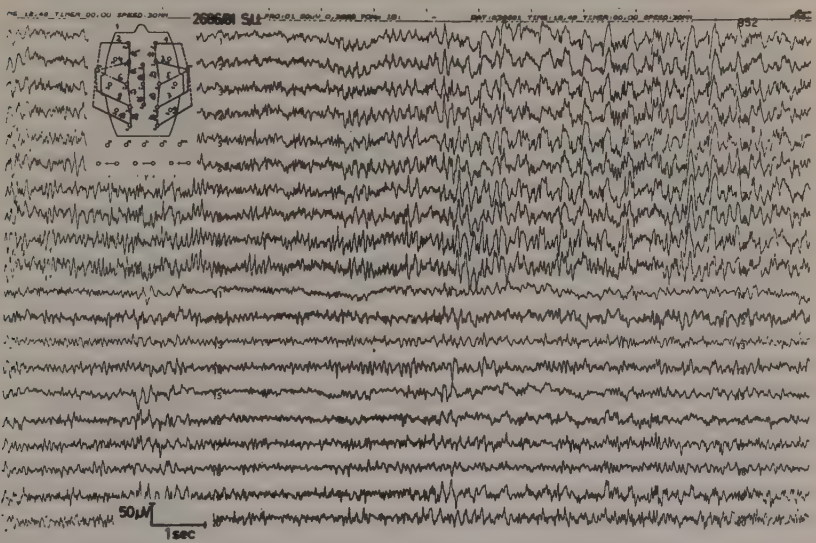


Abbildung 10:
b) Unter HV Zunahme der dysrhythmischen Gruppen und zahlreiche meist generalisierte Krampfpotentiale

Bei einer 22-jährigen Patientin mit Krampfanfällen war das EEG entsprechend verändert, unter antiepileptischer Therapie kam es zur nahezu vollständigen Rückbildung der elektrobiologischen Veränderungen; nach 8 Jahren erfolgte ein erneuter zerebraler Anfall mit teilweise generalisierten SW-Komplexen im EEG (siehe Abbildung 8). Patientin Nummer 38 zeigte Übereinstimmung zwischen klinischer Symptomatik und einer diskret seitenbetonten Thetadysrhythmie (siehe Abbildung 9). Eine Sonderstellung nimmt die Patientin Nummer 39 ein: Es ist unser einziger Fall eines medikamenten-induzierten Erythematodes. Auch nach Absetzen der wahrscheinlich einen Lupus induzierenden Medikamente (Antiepileptika seit dem 2. Lebensjahr) kam es nicht zur vollständigen klinischen Remission. Die Epilepsiezeichen im EEG waren auf das zerebrale Anfallsleiden der Patientin zurückzuführen, welches seit dem 2. Lebensjahr bestand. Ein Zusammenhang mit dem Erythematodes ist hier kaum anzunehmen; ein so junges Erkrankungsalter ist in der Literatur nicht bekannt (SCHOEN). Elektroenzephalographische Befunde dieser Patientin zeigt die Abbildung 10.
Bei nahezu allen Patienten mit zerebralen Anfallsleiden (insgesamt 6 Patienten) fanden sich Veränderungen im EEG, in 3 Fällen vermehrt steile Abläufe, in 2 Fällen deutliche Dysrhythmien und nur in einem Fall lediglich eine mäßige Alphareduktion. Bei 5 Patienten ohne klinische Iktus fanden sich im EEG steile Abläufe bzw. Paroxysmen (siehe Abbildungen 11 und 12).
Mit diesen Ergebnissen finden wir uns in Übereinstimmung mit den Literaturangaben; auch BAS, BREAUD, GARCIA-AUSTT, JENTSCH und RUSSEL (siehe Tabelle 3) stellten bei der Mehrzahl ihrer Erythematodes-Patienten mit Krampfanfällen entsprechende EEG-Veränderungen fest.

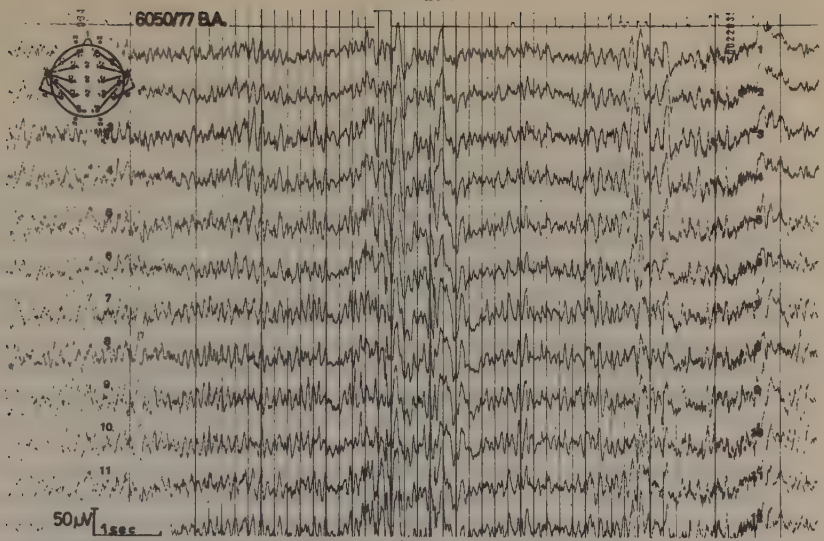


Abbildung 11 (Patient Nummer 23):
Unregelmäßiges Alpha-EEG mit einer überwiegend gruppiert auftretenden generalisierten Alpha-Thetawellendysrhythmie; innerhalb der Dysrhythmie teilweise relativ steile und spannungshohe Potentiale

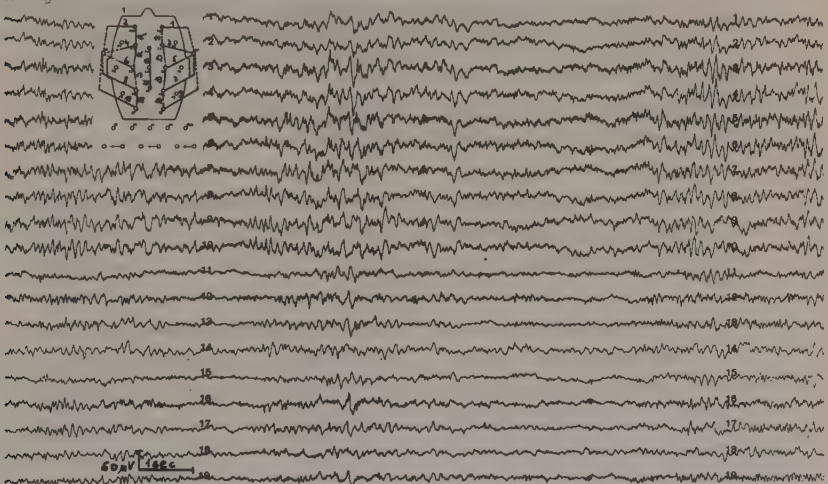


Abbildung 12 (Patient Nummer 32):
a) Unregelmäßige Alphagrundaktivität mit Gruppen höher gespannter Thetawellen über dem Vorder- und Mittelhaupt (Juli 1980)

Abbildung 12:
b) Zunahme der dysrhythmischen Gruppen sowie einzelne steilere Abläufe (November 1981)

Bei den seitenbetonten Ausfällen fanden wir in 4 Fällen eine Übereinstimmung mit der Seite der EEG-Veränderung, bei 2 Patienten mit Halbseitensymptomatik ein normales EEG; Patient Nummer 35 zeigte bei schwerer Halbseitensymptomatik eine ausgeprägte Allgemeinveränderung (siehe Abbildung 4). BAS fand ebenfalls bei über der Hälfte seiner Patienten in diesem Punkt Übereinstimmung zwischen klinischem Befund und elektrobiologischen Veränderungen, bei den Einzelfällen von HARTL, JENTSCH, KOMPAR und WEINGARTEN (siehe Tabelle 3) waren die Verhältnisse entsprechend. Der Obduktionsfall (Nummer 27) ist bereits erwähnt.
Nicht einheitlich zu betrachten sind die beiden Patienten mit Allgemeinveränderung (Patientin Nummer 24 und Nummer 35):
Bei der Patientin Nummer 24 besteht mit großer Wahrscheinlichkeit eine lupoide Enzephalopathie als Ursache der EEG-Normabweichungen - wahrscheinlich in Hirnstammnähe -, während die generalisierte Delta- bis Subdeltaaktivität bei der bereits oben erwähnten Patientin Nummer 35 - klinisch: Bewußtseinsstörung, Hyperthermie - ursächlich mit dem sich entwickelnden schweren septischen Krankheitsbild in Zusammenhang zu bringen ist. Bei der Obduktion wurden als morphologischer Hinweise auf eine lupoide Enzephalopathie rundzellige Infiltrate der Leptomeninx (siehe Abbildung 5) gefunden; ein Anhalt für einen direkt entzündlichen Prozeß (z.B. Hirnabszeß) ergab sich nicht.
Eine nephrogene Ursache der Allgemeinveränderungen - die im chronischen Stadium der Niereninsuffizienz ebenfalls häufig anzutreffen sind (WATSCHINGER; HEIDBREDER) - kann sicher ausgeschlossen werden.

Was die Frage der Nierenbeteiligung betrifft, die eine häufige Organkomplikation bei Lupus erythematodes ist (BOENI; SCHÖLMERICH; HOHMEISTER), können wir nichts Nennenswertes berichten: Lediglich bei 2 Patienten war - in einer anderen Klinik - eine Lupusnephritis diagnostiziert worden, die sich jedoch in beiden Fällen im Stadium der kompensierten Retention befand, das heißt, laborchemisch lagen die Nierenwerte im oberen Normbereich.
Klinisch zeigte Patientin Nummer 16 auf nervenärztlichem Gebiet keine Ausfälle (lediglich ein Raynaud-Syndrom), das EEG war unauffällig; die Patientin Nummer 38 wies eine Linksseitensymptomatik mit entsprechenden rechtsseitigen EEG-Veränderungen auf, allerdings keine Hyperreflexien, die nach PRILL Anzeichen einer renal bedingten Polyneuropathie sind; diese wiederum gilt als Vorbote einer nephrogenen Enzephalopathie. Ein Zusammenhang zwischen Enzephalopathie und Nierenschädigung ist in diesem Fall demnach allem Anscheine nach nicht gegeben.

Abschließend läßt sich übereinstimmend mit anderen Autoren (GARCIA-AUSTT; GOTTWALD; HOHMEISTER; RUSSEL) feststellen, daß die zentralnervöse Organkomplikation in einem hohen Prozentsatz der an Lupus erythematodes erkrankten Patienten auftritt, während eine neurologische periphere Alteration durch die Erkrankung eine sehr untergeordnete Rolle spielt - wir fanden sie in nur 3 Fällen. Von dieser Regel ausgenommen ist allerdings der Befall der Muskulatur: Der prozentuale Anteil myositischer Veränderungen ist relativ hoch (siehe Tabelle 11).
Bei vielen Patienten konnte ein elektrobiologisches Korrelat zu den klinischen Ausfällen bzw. Symptomen gefunden werden, in einigen Fällen sogar vor Ausbildung der klinischen Zeichen. Dies weist auf die Wichtigkeit

elektroenzephalographischer Untersuchungen bei Lupus erythematodes hin, selbst wenn die craniale Computertomographie in den nächsten Jahren sicher auch bei dieser Erkrankung eine zunehmend wichtige Rolle spielen wird.
Bezüglich der Häufigkeit klinischer Symptome beim Erythematodes sei auf Tabelle 11 verwiesen, HOHMEISTER kommt zu ähnlichen Ergebnissen.

6.4 Sklerodermie

Unsere Gruppe umfaßt 49 Patienten, davon 17 an Morphaea und 31 an progressiver Sklerodermie erkrankte Personen; bei einem Patienten handelte es sich um einen Übergangsfall zwischen systematisierter Morphaea und generalisierter Sklerodermie.
Bei den Morphaea-Patienten sind Fälle mit "Mixed connective tissue disease" nicht enthalten, vielmehr handelte es sich um Patienten, bei denen mit Hilfe von Untersuchungen durch andere Fachgebiete eine Beteiligung viszeraler Organe ausgeschlossen worden war.
Der Patient mit Übergangssymptomen ist in den Tabellen 13 und 14 unter progressiver Sklerodermie aufgeführt.
Der relativ hohe Anteil an Patienten mit progressiver Sklerodermie in unserem Patientenkollektiv ist auf die höhere neuropsychiatrische Komplikationsrate dieser Erkrankungsform zurückzuführen, im hautärztlichen Schrifttum sind hingegen die Morphaea-Patienten in der Überzahl (HOLZMANN).
Von den 17 Morphaea-Patienten waren 9 männlichen Geschlechts, während von den an progressiver Sklerodermie Erkrankten über zwei Drittel Frauen waren.

Beim Blick auf die durchschnittliche Altersverteilung stellt man fest, daß sämtliche - nämlich 6 - unter 20-jährige Patienten an Morphaea litten, ansonsten entspricht der Altersquerschnitt mit einer Häufung zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr den in der Literatur gemachten Angaben (KORTING; HEITE; HAUSER). Allerdings waren immerhin 2 Patienten bereits über 70 Jahre alt.
Bei den Morphaea-Patienten fanden wir sowohl im klinischen Bereich wie auch bei den EEG-Ableitungen nur in wenigen Fällen Abweichungen von der Norm (siehe Tabellen 13 und 14); im Gegensatz dazu berichteten STAVA und ZIMMERMANN/MÜLLER (siehe Tabelle 6) bei ihrem Patientengut von einem hohen Prozentsatz - vor allem was die elektrobiologischen Parameter betrifft - abnormer Befunde bei der Morphaea.
Interessanterweise stellten auch wir ausschließlich bei der circumscripten Form halbseitige Atrophien im Sinne einer inkompletten bis vollständigen Hemiatrophia fest (Nummern 3, 5, 9, 17 in Tabelle 8); in allen 4 Fällen fanden wir normale EEG-Befunde, wobei in einem Beispiel (Nummer 5) im Zeitraum von 1968-1979 insgesamt 4 unauffällige Kurven geschrieben worden waren.

Tabelle 13: Wichtige Befunde bei 49 Patienten mit Sklerodermie (Erlanger Krankenkollektiv)

Befunde	Zahl der Patienten (Angabe in rel. %)			
	Morphaea (17 Pat.)		prog. Skl. (32 Pat.)	
Raynaud-Syndrom	1		20	(63 %)
MER seitenbetont	3	(18 %)	11	(34 %)
Migränoid	-		10	(31 %)
EMG: Myositis	1		8	(25 %)
Rheumatoid	1		6	(19 %)
Sensibilitätsstörungen/ Parästhesien	-		5	(16 %)
psychische Störungen einschl. der Psychosen	-		5	(16 %)
Pyramidenzeichen, einseitig	2		4	(13 %)
Neuropathien	-		4	(13 %)
Kleinhirnstörungen	1		3	(9 %)
beidseitige Hypotrophien	-		3	(9 %)
temporale Papillenabblassung	1		1	
extrapyramidale Symptome	-		1	
Pyramidenzeichen, beidseitig	-		1	
Anfälle	-		1	
Niereninsuffizienz	-		1	
Muskelschmerz	-		1	
entzündl.Liquorveränderung	-		1	
neuropsychiatrisch o. B.	7	(41 %)	1	
Hypotrophien, einseitig	4	(24 %)	-	
Hornersyndrom	1		-	
Sehstörungen	1		-	

Tabelle 14: Zahlenmäßige Verteilung der EEG-Befunde bei 49 Patienten mit Sklerodermie (Erlanger Krankenkollektiv)

Befunde	Häufigkeit des Auftretens (Angabe in rel. %)			
	Morphaea (17 Pat.)		prog. Skl. (32 Pat.)	
Normalbefund	12	(71 %)	18	(56 %)
Dysrhythmie, seitenbetont	4	(24 %)	13	(41 %)
Herdbefund	1		4	(13 %)
Allgemeinveränderung	-		4	(13 %)
Dysrhythmie, diffus	1		3	(9 %)
Krampfpotentiale	-		1	

Anmerkung: Die Angaben in rel. % beziehen sich auf die jeweiligen Teilkollektive. Einzelne Patienten zeigten mehrere EEG-Befunde, in der Tabelle erscheinen sie daher öfters als einmal. Ein spezifischer EEG-Befund des jeweiligen Patienten ist jedoch nur einmal aufgeführt, auch wenn er in wiederholten Ableitungen gefunden wurde.

Beidseitige Hypotrophien diagnostizierten wir nur bei der progressiven Form: Patient Nummer 23 bot zusätzlich beidseitige Pyramidenzeichen und im EEG eine mehr diffuse Dysrhythmie - geringe Akzentuierung linksparietal -, Patient Nummer 22 litt unter einem Raynaud-Syndrom, motorischen und sensiblen Störungen (MER rechtsbetont) sowie

einer Kleinhirnsymptomatik bei geringer Allgemeinveränderung mit Linksseitenbetonung im EEG, und bei Patientin Nummer 39 stellten wir neben der Hypotrophie von Unterschenkel- und Fußmuskulatur mit erheblichen Paresen beider Seiten (ASR beidseits fehlend; übrige MER rechtsbetont) als EEG-Befund zunächst einen Alpha-Rhythmus fest; ein Jahr später kam dann eine leichte, diffuse Thetadysrhythmie zum Vorschein (EMG/ENG zunächst neurogene Schädigung; Kontrolle: Myositis).

Atrophie-Syndrome sind seit langem bekannt, eine Vielzahl von Autoren hat darüber bereits berichtet (siehe GOTTWALD und Tabellen 4-6). Berichte über EEG-Ableitungen imponieren nicht als einheitlich: 2 Morphaea-Patienten von FASSHAUER/HUFFMANN und RUNNE/FASSHAUER boten unauffällige EEG-Befunde, ein Morphaea-Patient von FALCK mit Anfallsleiden eine massive Deltadysrhythmie, 2 Morphaea-Patienten von HARNACK und von HARTWIG boten einen Herdbefund bzw. eine subcorticale Störung und 3 Morphaea-Patienten von RUNNE boten teils seitenbetonte als auch diffuse Dysrhythmien ohne sichere Zuordnung zur Atrophieseite. Bemerkenswerterweise handelte es sich auch hier ausschließlich um Patienten mit der circumscripten Form.
Um die Gruppe der Morphaea-Patienten abzuschließen, sei kurz über auffällige EEG-Ableitungen berichtet: Patientin Nummer 4 zeigte bei rechtsbetonten MER und rechtsseitigen Pyramidenzeichen eine linksseitige Dysrhythmie, Patientin Nummer 6 bei linksbetonten MER und rechtsseitigen Pyramidenzeichen eine rechtsseitige Dysrhythmie (unter HV mehr linksseitig), Patientin Nummer 8 bei temporaler Papillenabblassung

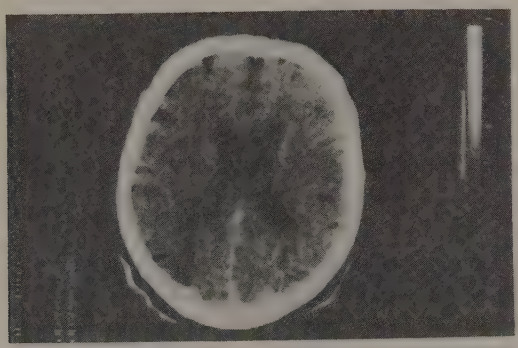
links eine occipitale Dysrhythmie, Patientin Nummer 10 bei Sehstörungen eine diffuse Dysrhythmie und Patient Nummer 13 - neuropsychiatrisch o. B. - zeigte einen Thetaherd links. Im Schrifttum fanden wir ein ähnlich variables Bild (siehe Tabellen 4 - 6). Insgesamt sind die Morphaea-Patienten in der Mehrzahl - sieht man von den Hemiatrophiesyndromen einmal ab - neuropsychiatrisch weitgehend unauffällig, dies trifft vor allem auf die zentral-nervöse Alteration zu und geht mit einem hohen Prozentsatz (71 %) normaler EEG-Befunde einher.

Von den Kranken der generalisierten Form sei der zur Obduktion gelangte Fall Nummer 19 genannt, eine Patientin mit Störungen des extrapyramidalen Systems, Funktionspsychose und entzündlichen Liquorveränderungen; im EEG die Parameter einer mittelgradigen Allgemeinveränderung. Bei der Sektion fand sich das Bild einer diffus-nekrotisierenden Enzephalitis mit Prädilektionsarealen in basalen Großhirnabschnitten und im Hirnstamm (siehe die Arbeit von GOTTWALD, BENOS und SCHMIDT; 1973); in diesem Zusammenhang sei auf differentialdiagnostische Probleme zerebraler Symptome bei Kollagenosen und Sepsis lenta (LEHMANN) hingewiesen, bei unserer Patientin war die Diagnose Sklerodermie von dermatologischer Seite gestellt worden.

Patientin Nummer 25 bot Parästhesien im Bereich der Lähr-Sölderschen Linien und rechtsbetonte neurologische Symptome, im EEG fand sich eine linksseitige Alphareduktion und ein Thetaherd rechts (unter HV diffuse Dysrhythmie). Patientin Nummer 27 mit Neuritis multiplex bei geringer Allgemeinveränderung und Thetafokus rechts im EEG zeigte unter Hyperventilation Paroxysmen generalisierter, steiler Wellen. Ein späteres Kontroll-

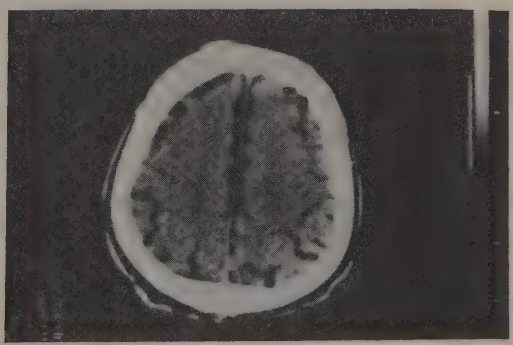
EEG erbrachte eine Zunahme der Einlagerung steiler Abläufe (klinisch keine Iktus).
Weiter sei die Patientin Nummer 30 mit linksseitigen neurologischen Ausfällen und entsprechenden EEG-Parametern auf der kontralateralen Seite geschildert. Einen pathologischen Befund erbrachte das craniale CT bei Patient Nummer 46 (Migränoid; Gedächtnisstörungen) mit einer diffusen Gehirnatrophie bei unauffälligem Alpha-EEG (siehe Abbildung 13).

Abbildung 13 (Patient Nummer 46):
Generalisierte zerebrale Atrophie (ohne Kontrastmittel)



a) Symmetrische Erweiterung des Ventrikelsystems mit einem Evans-Index von 33 %. Zusätzlich Vergrößerung der Sylvischen Fissuren

b) Kortikale Atrophie: Multiple erweiterte Hirnfurchen über der Konvexität. Deutlich dargestellte Fissura longitudinalis cerebri



Der einzige Fall mit Nierenbeteiligung (Patientin Nummer 47) und sklerodermischer Enzephalopathie (Durchgangssyndrom; hirnorganische Anfälle) bot bei klinischem Dämmerzustand eine schwere Allgemeinveränderung im EEG. In diesem Fall kam für die Entwicklung der neurologischen Symptomatik - zusätzlich zur Sklerodermie-Enzephalopathie selbst - sowohl die urämische Stoffwechsellage als auch die akute, sich immer weiter verschlechternde Hypertension pathogenetisch in Frage; auf die Differentialdiagnose nephrogener Enzephalopathien bei ZUMKLEY sei verwiesen. Die EEG-Veränderung im Stadium der Urämie kann nur bedingt auf eine sklerodermische Enzephalopathie zurückgeführt werden, bei Besserung der urämischen Stoffwechsellage und klinischer Erholung der Patientin kam es zu einem deutlichen Rückgang der Allgemeinveränderung; zurück blieb lediglich eine linksbetonte, temporale Thetadysrhythmie. Bei der Obduktion fand sich die bereits erwähnte Immunvaskulitis im Versorgungsbereich beider Arteriae cerebri anteriores und - geringer ausgeprägt - im Media-Gebiet beider Seiten. Dies hatte zu enzephalomalacischen Herden in Rinde und Mark des dorsalen Frontal- und Parietalhirns geführt. Neuropathologisch wurde demnach eine sklerodermisch fundierte Mikroangiopathie diagnostiziert, Hinweise auf eine hypertensiv oder urämisch bedingte Enzephalopathie ergaben sich nicht. Leider fehlen elektroenzephalographische Verlaufskontrollen des letzten Lebensjahres der Patientin, da diese bei uns nicht mehr vorgestellt wurde.

Die Frage der renalen Komplikation bei der Sklerodermie wurde in jüngster Zeit von RITZ ausführlich behandelt, nach diesem Autor ist die Nierenbeteiligung mit

42,5 % häufigste Todesursache bei der Systemsklerose. Bis auf den oben geschilderten Fall können wir in diesem Punkt nichts Erwähnenswertes berichten.
Im Überblick fanden wir bei über der Hälfte unserer Patienten mit progressiver Sklerodermie und bei über 70 % der Patienten mit Morphaea unauffällige Hirnstrombilder, in einer großen Anzahl von Fällen trotz neuropsychiatrischer Normabweichungen (so Patienten Nummer 1,3,5,7,9,17,20,21,28,29,34,38,40,41,46, 49); dies entspricht sowohl bei der circumscripten als auch bei der progressiven Form annähernd der Hälfte unauffälliger EEG-Befunde.

Auf die bei der Morphaea auftretenden einseitigen Hypotrophien bei normalem EEG ist bereits oben eingegangen worden, bei den anderen Fällen handelte es sich in der Hauptsache um nur geringe neurologische Symptomatik (wie Reflexdifferenzen, Parästhesien); Patient Nummer 46 mit diffuser Gehirnatrophie und normalem EEG ist bereits geschildert worden.
Allgemeinveränderung stellten wir in 4 Fällen fest, bei einer Patientin (Nummer 19) ohne erkennbare seitenbetonte oder herdförmige Veränderungen, in den anderen 3 Fällen fanden sich seitenbetonte Dysrhythmien (Nummern 22,27,47), die mit den entsprechenden klinischen Veränderungen korrelierten. Patientin Nummer 47 mit Urämiezeichen ist bereits gesondert erwähnt. Herdbefunde fanden sich in 5 Fällen, dabei handelte es sich um einen Morphaea-Patienten (Nummer 13) ohne klinische Symptomatik sowie um 4 an progressiver Sklerodermie Erkrankte (Nummern 24,25,27,37); vorhandene klinische Veränderungen waren - entsprechend unseren Erwartungen -

stets mit dem Herdbefund in Einklang zu bringen. Zu den Herdbefunden sei gesagt, daß nur ausdrücklich als Herde klassifizierte Abweichungen hierunter zu verstehen sind, seitenbetonte Dysrhythmien mit etwaiger fokaler Maximierung sind dabei nicht eingeschlossen.
Krampfspezifische Potentiale konnten wir bei Patientin Nummer 27 feststellen; diese Angabe ist nicht unbedingt als Seltenheit anzusehen, da derartige Veränderungen in der Literatur gelegentlich zu finden sind. Zum Beispiel fanden DICKMANS, HARNACK, HOCHLEITNER und LEE derartige Veränderungen, wobei nur bei DICKMANS und HARNACK ein klinisches Anfallsgeschehen berichtet wurde. Von den umfangreicheren Untersuchungsreihen berichteten SOLLBERG und Mitarbeiter bei einer Anzahl ihrer an progressiver Sklerodermie erkrankten Patienten über steile Abläufe, ZIMMERMANN/MÜLLER bei 3 Patienten über Spitzenpotentiale sowie TAYLOR bei 12 ihrer Patienten über Krampfäquivalente. Eine genaue Zusammenfügung klinischer Symptome und EEG-Parameter gelang bei keinem der genannten Autoren (siehe Tabellen 5 und 6). Der Fall von SCHMITT glich unserem Fall Nummer 47. Bemerkenswert ist die im Vergleich zu den von uns gefundenen Ergebnissen höhere Rate pathologischer EEG-Befunde in der Literatur (SOLLBERG; STAVA; TAYLOR; ZIMMERMANN/MÜLLER), vor allem was die an Morphaea erkrankten Patienten betrifft (siehe oben).
Klinisch stand bei unseren Patienten (wie beim Erythematodes) das Raynaud-Syndrom - meist auch mit symmetrischer Verteilung - im Vordergrund, der rheumatoide Symptomkomplex war nicht so stark vertreten. Auffallend war der hohe Anteil seitenbetonter Muskeleigenreflexe - auch die Morphaea

betreffend -, während psychische Störungen (nur eine Patientin - Nummer 29 - litt an einer endogenen Depression) nahezu ausschließlich reaktiv zu verstehen waren und nicht allzu häufig zum Vorschein kamen. Im bisherigen Schrifttum wurde Ähnliches geschildert (GOTTWALD; BOENI; siehe auch die Autoren der Tabellen 4-6). Erwähnenswert sind noch unsere 2 Fälle mit temporaler Papillenabblassung (Nummern 8,38), in einem Fall fanden wir im EEG eine occipital betonte Dysrhythmie.
Neuropathologische Untersuchungen wurden leider im Falle der Sklerodermie nur in wenigen Fällen angestrengt; die bei uns zur Sektion gelangten Patienten wurden bereits im vorausgegangenen erläutert. Eine der wenigen zu dieser Thematik bis jetzt erschienenen Arbeiten - allerdings älteren Datums - von PIPER schildert 17 neuropathologisch untersuchte Patienten (Gesamtkollektiv: 31 Kranke); ein EEG wurde niemals abgeleitet. Nur in drei Gehirnen fanden sich wesentliche Resultate, nämlich ischämische Großhirnnekrosen, wobei jedoch 26 % des Kollektivs an Krampfanfällen gelitten hatten.
Pathologisch-anatomische Befunde wurden von anderen Autoren nur in Einzelfällen erhoben: So fand ZÜLCH bei einem Patienten mit Reflexsteigerung, Pseudokloni der Achillessehnenreflexe, wechselnder Neigung zu pathologischen Reflexen - die Symptomatik wurde zuerst als funikuläre Spinalerkrankung fehlgedeutet - sowie polyneuritischen Phänomenen keine pathognomonischen Veränderungen an Gehirn und Rückenmark selbst. Lediglich an vegetativen Ganglien und dem peripheren Neuron wurden pathologische Befunde mit einer Umscheidung und Kompression der Nervenstränge durch kollagenes Gewebe

erhoben. Ferner wurden Normabweichungen an kleinen Arterien und Venolen (zum Beispiel im Sinne einer Intimawucherung) sowie an der Muskulatur festgestellt. Hinsichtlich der Ätiologie der Reflexsteigerung diagnostizierte man kein entsprechendes morphologisches Korrelat, ZÜLCH vermutete funktionelle Folgen auf dem Boden hämodynamisch bedingter Durchblutungsstörungen des Rückenmarks.

Etwas aus dem Rahmen fällt nicht nur wegen ihres Alters die fünfjährige Patientin von STORCK, die an Sklerodermie und Dermatomyositis gelitten haben soll. Autoptisch zeigten sich ausgedehnte Hirnläsionen wie fibrinoide Degeneration von Kollagengewebe mit Intimaproliferation und Verlegung der Lumina kleiner Arterien im Großhirnkortex und im Corpus striatum. Klinisch fehlte trotz der großflächigen Striatumnekrosen jede hyperkinetische Symptomatik, bei der neurologischen Untersuchung fand sich ausschließlich ein hypokinetisch-rigides Phänomen. Der Autor vermutete als Erklärung für das Ausbleiben hyperkinetischer Bewegungsabnormitäten einen Einfluß der gleichzeitig ausgebildeten Parenchymnekrosen der Großhirnrinde.

Der Sektionsbefund des Patienten von SCHMITT (siehe oben) ergab eine diffuse Sklerodermie mit Beteiligung innerer Organe. Am Gehirn wurde ein schweres Hirnödem mit Druckkonus der Kleinhirntonsillen beiderseits und eine fibrinoide Verquellung der Wandschichten von feinen Arterien verschiedener Lokalisation gefunden, das Elektroenzephalogramm zeigte eine dementsprechend schwere Allgemeinveränderung.

Ergänzend sei in diesem Zusammenhang der Sklerodermie-Patient von ZETTERSTRÖM genannt, der ein Jahr nach einem enzephalitisartigen Syndrom ein "Scleroderma alternans" mit sklerodermischen Veränderungen kontralateral zur

Seite der Hemiatrophia faciei entwickelte. Der Autor vermutete hier trophische Störungen durch einen zentral gelegenen Herd in der Brücke; ob dieser Kranke obduziert wurde, ist nicht bekannt.

7. Zusammenfassung

4 Patienten mit Morbus Sjögren, 11 Patienten mit Dermatomyositis, 40 Patienten mit Lupus erythematodes und 49 Patienten mit Sklerodermie wurden in der Universitäts-Nervenklinik Erlangen klinisch und elektroenzephalographisch (hinzu kamen noch weitere apparative Methoden) untersucht.

Bei den Patienten mit Morbus Sjögren imponierten klinisch in erster Linie Xerostomie und Xerophthalmie; über Gelenkbeschwerden klagte keiner unserer 4 Patienten. An nervenärztlichen Befunden diagnostizierten wir in drei Fällen Sensibilitätsstörungen und Parästhesien vor allem im Schleimhautbereich des Kopfes. Ein Patient dieser Gruppe zeigte zusätzlich gesteigerte Muskeleigenreflexe ipsilateral zur Seite der Gefühlsstörung. Eine Patientin klagte über depressive Störungen; mit großer Wahrscheinlichkeit waren diese reaktiver Natur. Die EEG-Untersuchungen zeigten in allen Fällen unauffällige Hirnstrombilder.
Betrachtet man die in dieser Arbeit gefundenen Ergebnisse bei an Morbus Sjögren erkrankten Patienten, so ist ein zentraler Befall des Nervensystems als seltene Erscheinungsform des Sjögren-Syndroms zu betrachten. Lediglich bei einem Patienten mit halbseitig betonten Muskeleigenreflexen kann eine zerebrale Alteration nicht sicher ausgeschlossen werden. In der Hauptsache jedoch treten peripherische Symptome klinisch in Erscheinung, deren Grundlage wahrscheinlich eine Immunvaskulitis der Vasa nervorum ist. Insgesamt ist auch die periphere Alteration bei Morbus Sjögren selten, wenn auch häufiger als bislang veranschlagt wurde. Dieser prozentual niedrige Anteil eines Befalls nervaler Strukturen spiegelt sich in der kleinen Patientenzahl wieder, die bei uns zur Untersuchung gelangt ist.
So gesehen, werden Ableitungen von Elektroenzephalogrammen

nur wenige zusätzliche Informationen bei Patienten dieser Gruppe liefern. Allerdings ist die Möglichkeit von Immunvaskulitiden zerebraler Gefäße beim Sjögren-Syndrom nicht von der Hand zu weisen, wenn auch in diesem Patientenkollektiv keine derartigen Befunde erhoben wurden.

Erwartungsgemäß wurde bei der Dermatomyositis ein Schwerpunkt der Symptomatologie in der Muskelaffektion gefunden. Bis auf einen Patienten hatten alle Kranken zumindest einmal eine Muskelschwäche bemerkt oder litten zum Untersuchungszeitpunkt (insgesamt 7 Patienten) an Muskelschmerzen. Über 80 % der Patienten zeigten im Elektromyogramm Zeichen einer Myositis, die Spanne der myopathischen Alteration reichte von einer nur diskreten polyphasischen Deformierung der Muskelaktionspotentiale bis hin zum elektromyographischen Vollbild der Myositis.
Auffallend war der hohe Prozentsatz der am Morbus Raynaud erkrankten Dermatomyositis-Patienten, allerdings trat das Tricolorphänomen in der Regel nur einseitig auf. Dies läßt auf eine doch mehr periphere Alteration von nervalen Strukturen schließen. Sicherlich ist der zentralnervöse Befall durch die Dermatomyositis häufiger zu sehen als dies für das Sjögren-Syndrom zutrifft; denn es fanden sich in der Gruppe dieser Patienten durchaus klinisch-neurologische Symptome, die auf eine zentralnervöse Beteiligung durch die Dermatomyositis deuten können.
Elektroencephalographische Untersuchungen bringen bezüglich dieses Patientenkollektivs ebenfalls keine wesentlichen Ergebnisse, nur in einem Fall - klinisch:

Hochgradige myositische Alteration der Muskulatur - fand sich ein abnormer EEG-Befund. Dies kann trotz fehlender neurologischer Symptome für eine Einbeziehung des Gehirns in den Krankheitsprozeß sprechen; leider ist es nicht gelungen, eine nochmalige EEG-kontrolle durchzuführen.
In einem Fall ist die Dermatomyositis im Sinne eines paraneoplastischen Syndroms zu verstehen, wenn auch die Kollagenose sui generis nicht mit letzter Sicherheit ausgeschlossen werden kann. Eine Überlappung mit anderen Kollagenosen im Sinne eines Sharp-Syndroms findet sich bei unseren Patienten nicht. Rückblickend auf die eingangs erwähnten Literaturberichte zum zentralnervösen Befall durch die Krankheit, findet sich dieser - über die rein periphere Alteration hinaus - in einem doch höheren Maße als bislang gemeinhin angenommen. Angesichts der durch die moderne Therapie wesentlich günstigeren Prognose und damit verbundener längerer Lebensdauer des Erkrankten empfehlen sich nervenärztliche Befundkontrollen - einschließlich elektroencephalographischer Untersuchungen - als wichtiges Diagnostikum einer etwaigen Generalisation des Gesamtprozesses.

Bezüglich der Patienten mit Erythematodes wurde versucht, zwischen der integumentalen und der disseminierten Form (=Mitbeteiligung viszeraler Organe) soweit wie möglich zu trennen. Diese Unterscheidung besitzt keine uneingeschränkte Gültigkeit, da die anfangs anscheinend unkomplizierte integumentale Form später in die systemische Form übergehen kann. Andererseits berechtigt die a priori prinzipiell unterschiedliche Prognose dochzu einer gewissen Differenzierung.

Dies wird bei der Betrachtung der Häufigkeit klinischer Symptome deutlich: So sind Patienten mit "integumentalem" Erythematodes in weit geringerem Maße mit neuropsychiatrischen Ausfallserscheinungen behaftet (siehe Tabelle 11). Bedeutsam scheint in dieser Gruppe der relativ hohe Anteil an psychischen Störungen und an Funktionsausfällen des Kleinhirns. Hingewiesen sei darüber hinaus auf den Patienten mit zerebralem Insult, dessen Krankheitsbild differentialdiagnostische Schwierigkeiten gegenüber der Endangiitis obliterans bereitet. Deshalb muß man hier bereits an sogenannte "Übergangsfälle" denken.

Auch die elektroenzephalographischen Befunde der Patienten mit angeblich ausschließlichem Befall der Körperdecke durch den Erythematodes sind in der Regel unauffällig; nur in wenigen Fällen fanden sich diffuse Thetadysrhythmien verknüpft mit neurologischer und/oder psychiatrischer Symptomatik; ein Proband zeigte eine seitenbetonte Zwischenwellendysrhythmie ohne klinische nervenärztliche Symptome.
Diese Ergebnisse machen demnach deutlich, daß sogar bei offensichtlich lediglich integumentalen Bildern der Krankheit das Zentralnervensystem bereits in den Gesamtprozeß einbezogen sein kann und somit regelwidrige Parameter gefunden werden. Die Schmetterlingsfigur im Mittelgesicht der discoiden Form stellt ja bereits ein zentralnervös induziertes Symptom dar.
Was für den "integumentalen" Erythematodes in einer kleinen Zahl der Fälle zutrifft, kann man beim systemischen Erythematodes in einem hohen Maße diagnostizieren; nervenärztliche Komplikationen spielen hier eine bedeutsame Rolle. Erinnert

sei z.B. an den hohen Prozentsatz von Patienten mit Raynaud-Syndrom, mit einseitigen Reflexsteigerungen und zerebralen Krampfanfällen. Die Hirnstromkurven sind in dieser Gruppe lediglich in 28 % unauffällig; sonst finden sich diskrete bis deutliche bemerkenswerte EEG-Parameter. Oftmals lassen sich diese zudem topisch definierten klinischen Ausfallserscheinungen gut zuordnen. Hervorzuheben ist, daß sämtliche drei zur Obduktion gelangten Patienten neuropathologische Veränderungen zeigten, aber zeitweilig keine Abweichungen der elektrobiologischen Parameter vom Normalbereich boten. Auf eine nervenärztliche Befunderhebung und auf elektrophysiologische Zusatzuntersuchungen sollte deshalb beim Lupus erythematodes - auch im Falle einer anscheinend ausschließlichen dermatologischen Alteration - nicht verzichtet werden. Hinsichtlich faßbarer neurologisch-psychiatrischer Syndrome findet man - ganz entsprechend z.B. bei der Sklerodermie - elektroklinische Konkordanz und elektroklinische Diskordanz. Im Gegensatz zur Morphaea, der systemischen Sklerose und den Übergangsfällen der Sklerodermie erhebt man beim Erythematodes jedoch in einem weit höheren Prozentsatz bemerkenswerte EEG-Parameter. Dies gilt auch für Fälle mit regelrechtem neurologisch-psychiatrischen klinischen Status.

Die craniale Computer-Tomographie deckt gleichfalls ohne überzeugende Konstanz dabei bereits Folgen von Infarzierungen und Hämatombildungen im ZNS auf, also mikrovaskuläre Läsionen folglich mit Prädisposition zu neuen zerebralen Zwischenfällen. Ebenso können elektroenzephalographische Daten öfter als erwartet die Existenz bereits bestehender oder sich anbahnender zerebraler Schädigungen nahelegen bzw. nachweisen, die zu diesem Termin Internisten, Immuno-

logen oder Dermatologen unerwartet dünken. Deshalb kann der wiederholte Abgriff von Hirnstromkurven für die Längsschnittbeobachtung hilfreich sein und z. B. klinisch erst später faßbare Exazerbationen ankündigen oder, so bei Rückbildung eines Herdbefundes, eine Progredienz des Leidens zumindest zu diesem Zeitpunkt unwahrscheinlich machen.
Bei massiven neurologischen klinischen Bildern, etwa zentral bedingten Halbseitensyndromen, fanden wir weitgehend in Korrelation mit dem Schrifttum eine gute Übereinstimmung zwischen EEG-Befund und klinischem neurologischen Status; dasselbe gilt für die Fälle mit malignem progressiven Verlauf unter Berücksichtigung der neuropathologischen Resultate.

Die Gruppe der Sklerodermie-Patienten wurde entsprechend allgemeinem Usus nach klinischen Gesichtspunkten in zwei Formen unterteilt. Wie bereits im voraufgegangenen Abschnitt gesagt, erhoben wir bei den Morphaea-Patienten in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle unauffällige nervenärztliche Befunde einschließlich normaler elektroenzephalographischer Resultate. Gegensätzliche Ansichten im älteren Schrifttum finden ihre Erklärung darin, daß diskrete Affektionen viszeraler Organe mit damaligen Untersuchungstechniken nicht diagnostiziert werden konnten und somit viele Patienten irrtümlich in die Morphaea-Gruppe eingeordnet wurden. Bemerkenswert bleibt bei der circumscripten Form der Sklerodermie u.a. das Auftreten von Hemiatrophie-Syndromen zusammen mit unauffälligen Hirnstrombildern. Morphaea-Patienten mit atrophierenden Prozessen einer Körperhälfte zeigen prognostisch günstige Verlaufsformen über einen Zeitraum von vielen

Jahren, ohne daß weitere klinische neuropsychiatrische Symptome auftreten. Man kann in diesen Fällen einen Übergang in die systemische Form nicht feststellen. Selbst das EEG bleibt dann vielfach unauffällig. Die Pathogenese der Hemiatrophie-Syndrome ist letztlich nicht eindeutig geklärt; auf theoretische Möglichkeiten ihrer Entstehung wurde im 2. Kapitel hingewiesen.
Patienten mit beidseitigen Hypotrophien - sämtlich Patienten mit progressiver Sklerodermie - boten über trophische Störungen hinaus weitergehende klinisch-neuropsychiatrische Symptome und in allen Fällen Normabweichungen im EEG-Befund; oftmals korrelieren EEG-Abnormitäten und die entsprechenden klinischen Ausfallserscheinungen.
Da auch Morphaea-Patienten zu knapp 30 % pathologische EEG-Parameter aufweisen, ist eine nervenärztliche Kontrolle und elektrophysiologische Diagnostik auch bei anscheinend ausschließlichem Hautbefall unbedingt notwendig.
Betrachtet man die morphologischen Veränderungen bei den zwei sezierten Patienten, so kann man in beiden Fällen eine annähernde Übereinstimmung mit den dominierenden neuropathologischen Läsionen registrieren. Allerdings gelang es bei einer Patientin nicht,weitere EEG-Verlaufskontrollen im Intervall zwischen der letzten Vorstellung bei uns und dem Ableben der Patientin durchzuführen.
In bezug auf Allgemeinveränderungen und Herdbefunde ist festzustellen, daß die EEG-Anomalien bei diesen Patienten im Idealfalle mit entsprechender klinischer Symptomatologie einhergingen. An dieser Stelle muß allerdings betont werden, daß jeweils die Hälfte der Patienten mit

circumscripter bzw. progressiver Sklerodermie trotz neuropsychiatrischer Auffälligkeiten regelrechte bioelektrische Parameter aufweisen. Der Prozentsatz "falsch negativer" Befunde liegt somit weit höher als der prozentuale Anteil solcher Ergebnisse beim Lupus erythematodes, bei dem das Elektroenzephalogramm im Falle des Vorhandenseins neuropsychiatrischer Symptome nur in knapp 20 % unauffällige Ergebnisse zeigte.

Rückblickend kann festgestellt werden:

Nach allen bisherigen Erfahrungen sind die bei Kollagen-Krankheiten erhobenen EEG-Befunde grundsätzlich unspezifisch; dies geht aus dem bisherigen Schrifttum und unseren eigenen Untersuchungen hervor. Art und Ausmaß der bei Autoimmunkrankheiten bekannten zentralnervösen und extraneuralen Alteration lassen besondere bzw. pathognostische EEG-Muster auch nicht erwarten. Wie in der Regel bei Krankheiten außerhalb des Formenkreises der Kollagenosen kann man deshalb bei den pararheumatischen Krankheiten auf Grund von EEG-Befunden keineswegs maßgebliche Schlüsse auf die Art des Grundprozesses ziehen. In diesem Zusammenhang muß allerdings auf die besondere Häufigkeit und Vielfalt elektroenzephalographischer Parameter, die für ein Krampfleiden bzw. eine Bereitschaft zur Manifestierung epileptischer Entäußerungen pathognomonisch sind, beim Lupus erythematodes verwiesen werden.
In zweiter Linie weisen die progressive Sklerose, die Morphaea und die Übergangsformen der Sklerodermie derartige Graphoelemente auf. Die Vaskulitis nodosa (Kussmaul-Meier) soll ebenfalls an dieser Stelle erwähnt werden, obwohl sie nicht in diese Studie einbezogen wurde.

Das Zentralnervensystem wird bei den unterschiedlichen Autoimmunkrankheiten in differenter Häufigkeit geschädigt. Die - quantitative - Ausprägung der neuropathologischen

Kriterien, ihrer makro- und mikroskopischen Topik sowie der Qualität der feingeweblichen Veränderungen differieren zudem nach Art und Akuität des Grundprozesses sowie etwaigen massiveren Alterationen extraneuraler Organe. Deshalb darf man bei den verschiedenen pararheumatischen Krankheiten ganz unterschiedliche Prozentsätze nennenswerter EEG-Befunde erwarten. Dies erkennt man eindeutig aus den Kollektiven unserer Untersuchung: die Angaben aus dem Schrifttum decken sich in diesem Punkt weitgehend mit den Resultaten dieser Arbeit. Die Zahl unserer Probanden ist allerdings größer als die aller bislang bekannten Publikationen.

Beim Morbus Sjögren und bei der Dermatomyositis finden sich in erster Linie Alterationen des peripheren Nervensystems bzw. der Muskulatur; die EEG-Ableitungen liefern bei diesen beiden Krankheitsbildern daher in einem sehr hohen Prozentsatz unauffällige Kurven.
Alle 4 Patienten mit dem Sjögren-Syndrom hatten regelrechte EEG-Kurven.
Nur eine Probandin unserer 11 Patienten mit Dermatomyositis bot einen hier anzuführenden Befund, nämlich eine diffuse Theta-Dysrhythmie.

Anders verhält es sich mit dem Erythematodes und der Sklerodermie: Neben der Beteiligung der peripherischen Neurone finden sich in großer Anzahl zentralnervöse Symptome, die oftmals von entsprechenden Hirnstrombildern begleitet sind. Beim Lupus erythematodes ergibt sich dabei eine insgesamt etwas deutlichere Korrelation zwischen klinischer Symptomatologie und EEG-Befund, während bei der Sklerodermie die EEG-Diagnostik entsprechend der geringeren Variabilität möglicher Alterationen des Nervensystems ein Mehr an zunächst unspezifischen Parametern liefert und daher zur Zurückhaltung in der Bewertung mahnt.

Von unseren 15 Patienten mit Erythematodes "integumentalis" wurde in 86 % der Fälle ein normaler EEG-Befund erhoben, bei den 25 Patienten mit Erythematodes disseminatus in nur 28 %. Krampfpotentiale fanden sich bei keinem Kranken mit der integumentalen Form, bei den Patienten mit systemischem Erythematodes jedoch in 32 %, bei diesen ferner oft diffuse Dysrhythmien und in 3 Fällen, d.h. in 12 %, eindeutige Herdbefunde.

12 unserer 17 Patienten mit der zirkumskripten Form der Sklerodermie, d.h. 71 %, hatten ein normales EEG, dagegen nur 56 % der 32 Probanden mit der eindeutig systemischen Form. Krampfpotentiale wurden lediglich bei einem Patienten mit diffuser Sklerose festgestellt. Eine Allgemeinveränderung diagnostizierte man ebenfalls bei keinem Fall mit Morphaea, hingegen bei 4 Patienten, d.h. in 13 %, bei der progressiven Sklerose. Ebenfalls in 13 % aller Fälle mit systemischer Sklerose wurden Herdbefunde erhoben, hingegen nur bei einem Probanden mit Morphaea. Andere EEG-Parameter bestanden in Dysrhythmie, und zwar in fast der Hälfte aller Kurven der Patienten mit diffuser Sklerodermie, bei den Kranken mit Morphaea nur in 24 %.

Elektroenzephalographische Untersuchungen werden bei den Kollagenosen offensichtlich auch in Zukunft ihren Wert behalten und Hinweise auf zentralnervöse Komplikationen dieser Systemerkrankungen liefern. Allerdings werden neuere Untersuchungsmethoden wie die craniale Computer-Tomographie zunehmend an Bedeutung gewinnen, elektrobiologische Explorationen indessen keineswegs unnötig machen. Vor allem bei Manifestierung zerebraler Krampfattacken und nicht zuletzt bei Verdacht auf epileptische Phänomene im Rahmen von Vorreiter-Syndromen wird nach heutigem Ermessen die EEG-Diagnostik ihren bedeutsamen Wert behalten. Dies gilt in erster Linie für den Erythematodes, in geringerem Grade aber auch für andere Autoimmunkrankheiten.

8. Literaturhinweise

1. Alarcon-Segovia D., Ibanez. G., e.a.; Sjögren's Syndrome in Progressive Systemic Sclerosis (Scleroderma); The American Journal of Medicine 57 (1974), 78 - 85.

2. Attwood W., Poser Ch.; Neurologic Complications of Sjögren's Syndrom; aus Zentralblatt Nervenheilkunde 167 (1962), 123 ff.

3. Azzopardi J. G., Evans D.J.; Malignant lymphoma of parotid associated with Mikulicz disease; Journ. of Clin. Pathology 24 (1971), 744-752.

4. Bain G.V.; The Pathology of Mikulicz - Sjögren Disease in Relation to disseminated Lupus erythematosus; Canad. Med. Ass. Journ. 82 (1960), 143-148.

5. Bas H., Vachtenheim J.; Neurologische Erscheinungen beim systemischen Lupus erythematodes; Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 185 (1963), 244 ff.

6. Bencze G., Lakatos L.; Relationship of systemic Lupus Erythematosus to Rheumatoid Arthritis, discoid Lupus Erythematosus und Sjögrens Syndrome; Ann. rheum. Dis. 22 (1963), 273-275.

7. Berglund K., Hjorth B.; Ein neues Verfahren der EEG-Ableitung: Die Quellenableitung; SD Electromedica 4 (1976).

8. Bohnenstengel G.; Diffuse Skleropathie; Derm. Wochenschrift 148 (1964), 615 ff.

9. Breaud Ph., Chaviezel O.; Lupus érythèmateaux-un cas aprés traitement à l'hydantoine; Praxis (Bern) 55 (1966), 1095 ff.

10. Christian W.; Klinische Elektroencephalographie; Thieme Verlag Stuttgart (1968), 8-33/72-169/ 203-260/265/300-309.

11. Dickmans-Burmeister D.; Multiple Herde von Morphaea kombiniert mit cerebralem Anfallsleiden; Zeitung für Haut- und Geschlechtskrankheiten 47 (1972), 71-72.

12. Dommisch I.; Morphaea plana atrophicans (2 Fälle); Derm. Wschr. 154 (1968), 754 ff.

13. Falck S. und Zabel B.; Die Beziehung klinisch unterschiedlicher Bilder der Sklerodermie zur Inneren Medizin; Derm. Wschr. 152 (1966), 593-613.

14. Fasshauer K., Huffmann G., Rüßmann W., Runne U.; Hemiatrophia faciei progressiva mit umschriebener Sklerodermie und chronischer progressiver Ophthalmoplegie; Nervenarzt 50 (1979), 320-323.

15. Feely R.H.; Neuropsychiatrische Symptome bei Lupus erythematodes; J. Irish. Med. Ass. 69 (1976), 255-256; ref. Zbl. Neurol./Psych. 218 (1978), 339 ff.

16. Flügel K.A.; Die Elektroenzephalographie der Funktionspsychosen (Somatogene psychische Störungen und ihre elektroenzephalographischen Korrelate); Stuttgart 1974, G. Thieme.

17. Förster K.G., Glatzel J.; Symptomatische Schizophrenie bei Lupus erythematodes disseminatus; Nervenarzt 47 (1976), 265-267.

18. Fox J.T.; Sjögren's Syndrom and late-life Myopathy; Arch. Neurol. 15 (1966), 397/398.

19. Garcia-Austt C., Bogacz J., e.a.; Epileptic disorders and electroencephalograph. abnormalities in systemic Lupus erythematosus (1962); ref. Zbl.Neurol/Psychiatrie 182 (1965), 147 ff.

20. Gertler W.; Stammbetonte progressive Sklerodermie mit Muskelbeteiligung; Derm. Wschr. 154 (1968), 754 ff.

21. Gordon R.M., Silverstein A.; Neurologic manifestations in progressive systemic sclerosis; Arch. Neurol. 22 (1970), 126-134.

22. Gottron H.A., Korting G.W.; Dermatologische Letalitätsprobleme; in: Dermat. - und Venerologie, Hrsg. Gottron H.A., Schönfeld W., Bd. V/1 (1963), Thieme Verlag Stuttgart.

23. Gottwald W., Benos J., Schmidt H.; Nekrotisierende Encephalitis mit bemerkenswerter neurol.-psychiat. Symptomatik bei maligne verlaufender progressiver Sklerodermie; Hautarzt 24 (1973), 342-347.

24. Gottwald W., Benos J.; Die neurologischen und psychiatrischen Syndrome der Sklerodermie; Fortschr. Neurol./Psychiat. 42 (1974), 225-263.

25. Gottwald W.; Nervensystem und Sklerodermie; Perimed Verlag Dr. Straube Erlangen (1976), 9-24/46-48/83-95/153-162.

26. Gottwald W.; Neurologische, neurophysiologische, neuropathologische und psychiatrische Aspekte der Sklerodermie; Zeitschrift f. Hautkr. 52/5 (1976), 155-169.

27. Gottwald W.; Attackenartige Syndrome bei multipler Sklerose; Münch. med. Wochenschr. 118 (1976), 983-986.

28. Gottwald W.; Neurologische und Psychiatrische Syndrome seltener pararheumatischer Krankheiten; Fortsch. Neurol./Psychiat. 45. Jahrg. 3/1977, 145-167.

29. Gottwald W.; Die neurologisch-psychiatrischen und muskulären Manifestationen der Vasculitis nodosa; Fortschr. Neurol/Psychiat. Stuttgart 45/9 (1977), 475-483.

30. Gottwald W.; Erythematodes und Nervensystem; Fortschr. Neurol./Psychiat. 45 (1977), 335-348.

31. Gottwald W.; Klinik und Differentialdiagnose atypischer Syndrome der multiplen Sklerose; Dtsch. med. Wochenschr. 103 (1978), 1305-1309.

32. Gottwald W.; Das Raynaud-Syndrom bei Erkrankungen des Nervensystems und der Muskulatur-Differentialdiagnose und Klinik; Akt. Rheumatologie 5 (1980), 53-59.

33. Gottwald W.; Neurologische und psychiatrische Syndrome des Erythematodes; Krankenhausarzt 53 (1980), 127-129.

34. Gottwald W., Sturm U.; EEG-Befunde bei 44 ausgewählten Patienten mit Sklerodermie; Nervenarzt 52 (1981), 219-227.

35. Harnack K.; Cerebrale Symptome bei Hemiatrophia faciei progressiva und Sklerodermia circumscripta; Derm. Wochenschr. 145 (1962), 546-550.

36. Hartl W., Hayduk K., Reichenmüller H.E.; Apoplekt. Insult mit Hemiparese bei einem Fall von Lupus erythematodes disseminatus; Med. Welt 18 (1967), 1518 ff.

37. Hartwig H.; Hemiatrophia corporis mit sklerodermischen Veränderungen; Derm. Wochenzeitschrift 151 (1965), 902 ff.

38. Hauffe U., Grimm K., Herrmann K., Knapp A., Jahr U.; Generalisierte circumscripte Sklerodermie und phenylketonurische Stoffwechselstörungen bei einem Mädchen, dessen Mutter wegen Unterleibskarzinom bestrahlt wurde; Derm. Wchr. 159 (1976), 1007-1014.

39. Hauser G.; Lupus erythematodes; in Derm.- und Venerologie (herausgegeben v. Gottron H.A. u. Schönfeld W.), II/1 (1958), Thieme Verlag Stuttgart, 584-662.

40. Heaton J.M.; Sjögrens Syndrom and Systemic Lupus erythematodes; Brit. Med. Journ. I (1959), 466-469.

41. Heidbreder G., Dragoun G., Heidland A.; Coma uraemicum: Pathogenetische und differentialdiagnostische Aspekte der Bewußtseinsstörungen bei Nierenerkrankungen; Notfallmedizin 2/4 (1976), 231-235.

42. Heite H.J.; Ergebnisse häufigkeitsanalytischer Untersuchungen bei der Sklerodermie; Arch. Derm. Syph. (Berlin) 200 (1955), 426-433.

43. Hess R.; EEG-Untersuchungen bei Hirntumoren; erschienen in Zülch K.J., Fischgold H., Scherzer E.: Elektroencephalographie und Tumor; Johann Ambrosius Barth Verlag Leipzig (1967), 36-47.

44. Hochleitner M.; Zirkumskripte posttraumatische Sklerodermie als Anfallsleiden; Wien. Klin. Wschr. 78 (1966), 460-463.

45. Hofmann A., Steger J.; Morphaea mit zentralnervösen Ausfallserscheinungen (Imitation einer multiplen Sklerose); Nervenarzt 30 (1959), 174-177.

46. Hohmeister R.; MCTD-Eine Lupus-Variante; Akt. Rheumatol. 4 (1979), 197-203.

47. Hohmeister R., Bresnihan B., Hughes G.R.V.; Neuropsychiatrische Manifestationen bei Patienten mit Lupus erythematodes disseminatus; Schweizer med. Wochenschrift 108 (1978), 2007-2012.

48. Hohmeister R., Waldburger M., Hughes G.R.V.; Lupus erythematodes disseminatus; eine Analyse des Organbefalls; Schweizer med. Wschr. 108 (1978), 1797-1803.

49. Hornstein O.P.; Diffuse Morphaea; Zeitschr. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten 46 (1971), 143 ff.

50. Jacob H., Herrmann E., Rassech A.B.; Myelopathie und Polyneuropathie bei Lupus erythematodes disseminatus; Fortschr. Neurol./Psychiat. 36 (1968), 437 ff.

51. Jentsch H.J., Hass H., Haffner B., Berger H.; Fokale Anfälle und Hemiplegie als Erstmanifestation eines systemischen Lupus erythematodes; Therapiewoche 29/8 (1979), 1187-1194.

52. Kaltreider H.B., Talal N.; The neuropathy of Sjögren's Syndrom; Annual internal Medicine 70/4 (1969), 751-762.

53. Kohle G.A., Roos W., Fischer H.; Zur Beteiligung des Nervensystems an der progressiven Sklerodermie; Med. Welt 8 (1970), 386-389.

54. Kompar J., Tarnok E.; Zentrale und periphere neurale Symptome verursachender Lupus erythematodes disseminatus; Nervenarzt 39 (1968), 87 ff.

55. Korting G.W., Holzmann H.; Die Sklerodermie; Thieme Verlag Stuttgart 1967, 4-6/23-41/63-66.

56. Kraiker H.; Dermatomyositis; Deutsch. Ärzteblatt 14 (1973), 898-901.

57. Krenkel W.; Klinik und EEG im Frühstadium der Hirngeschwülste; Johann Ambrosius Barth Verlag Leipzig (1967), 30-39/82-101.

58. Künzel H.; Atrophodermia idiopathica (Pasini-Pierini); Dermatologische Wochenschrift 151 (1965), 901-902.

59. Kugler J.; Elektroenzephalographie in Klinik und Praxis; Thieme Verlag Stuttgart 1967 101-109/125-144/164/168-171 und Stuttgart 1981, 58-60/110-127/145-151.

60. Lee J.E., Haynes J.M.; Carotid arteriitis and cerebral infarction due to scleroderma; Neurology (Minneapolis) 17 (1967), 18-22.

61. Leinwand J., Duryee A., Richter U.N.; Scleroderma (Based on a study of over 150 cases); Annual internal med. 41 (1954), 1003-1041.

62. Lehmann H.J.; Differentialdiagnose cerebraler Syndrome bei Kollagenosen und bei subakuter Sepsis lenta; Nervenarzt 50 (1979), 16-20.

63. Lemercier J.-P., Michel M.-J.; Les Manifestations respiratoires du Syndrome de Gougerot-Sjögren; Sem. Hop. Paris 17/49 (1973), 1227-1231.

64. Leonhardt K.F., Hagenah R.; Neurologische Störungen bei einem Fall von SHARP-Syndrom, in: Pathologische Erregbarkeit des Nervensystems und ihre Behandlung; herausgegeben von H.G.Mertens und H. Przuntek, Springer Verlag/Heidelberg (1980), 544-545.

65. Maida E., Kristoferitsch W.; Zerebrale Beteiligung bei einem Fall von Sjögren-Syndrom; Wien. Klin. Wochenschr. 91/10 (1979), 337-339.

66. Mc Kechnie J.G.; Sjögren's Syndrom und systemic Lupus erythematosus; Nursing Times 62 (1966), 1030-1032.

67. Mc Neill A., Dick W.C. e.a.; Psychiatric problems in systemic Lupus erythematodes; Brit. Journ. Psychiatric 128 (1976), 442-445; Ref. Zbl. Neur./Psych. 218 (1978), 2516-2518.

68. Morgan W.S.; The probable systemic nature of Mikulicz's disease and its relation to Sjögren's Syndrom; New. Engl. Journ. of Med. 251 (1954), 5-10.

69. Moutsopoulos H.M., Webber B.L., Chused T.M. und Mitarb.; Differences in the clinical manifestations of sicca-syndrom in the presence or absence of rheumatoid arthritis; Amerc. Journ. Med. 66 (1979), 733-736.

70. Müller H.; Acrodermatitis atrophicans arthropathica mit Pseudosklerodermie, Sklerodermie circumscripta und muskulärer Beteiligung; Zeitschr. Haut- und Geschlechtskrankheiten 44 (1969), 1-12.

71. Niebeling H.G.; Einführung in die Elektroencephalographie; 2. Aufl. (1980), J.A. Barth/Leipzig, 22-68/316-358/362/368.

72. Orthner H., Rossner R.; Chronisch rezidivierender Lupus erythematodes visceralis mit akut tödlicher zentralnervöser Exazerbation; Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 187 (1965), 1 ff.

73. Pariante F., Municchi L.; Crisis convulsive Epilettichi in Sogetto Sclerodermico; Acta Neurol. 14 (1959), 431-436.

74. Parker M.D.; Ribonucleoprotein antibodies: frequencies and clinical significance in systemic lupus erythematosus, scleroderma and mixed connective tissue disease; Journ. Lab. Clin. Med. 82 (1973), 769-775.

75. Penin H.; EEG-Befunde bei intern bedingten zentralnervösen Störungen mit besonderer Berücksichtigung der Coma-Zustände; Wien. Zeitschr. Nervenheilkunde 29 (1971), 123 ff.

76. Piper W., Helwig B.; Progressive systemic sclerosis, visceral manifestations in generalized scleroderma; Archiv Derm. 72 (1955), 535-546.

77. Prill A.; Nephrogene Encephalopathien; Wien. Z. Nervenheilk. 29 (1971), 72-86.

78. Randow U., Sönnichsen N., Schulz H.; Epilepsie als Frühsymptom des Lupus erythematodes; Derm. Wschr. 151 (1965), 1283 ff.

79. Ritz E.; Nierenbeteiligung bei Sklerodermie; Dtsch. med. Wschr. 106 (1981), 23-25.

80. Ritzenfeld P.; Sjögren'sches Syndrom mit ausgedehnten Hauterscheinungen; Archiv klin. exp. Derm. 215 (1962), 279-286.

81. Rompf G.; Zum selektiven Befall des Zentralnervensystems durch Lupus erythematodes; Fortschr. Neurol. Psychiat. 39 (1971), 229 ff.

82. Rosenthal M.; Die Bedeutung der RNase-ANF-Bestimmung für die Diagnose des Sharp-Syndroms (MCTD); Klin. Wschr. 55 (1977), 31-35.

83. Rosenthal M.; Das Sharp-Syndrom; Schweizer med. Wschr. 106 (1976), 129-134.

84. Rossner R., Orthner H.; Die Neuropathologie des visceralen Lupus erythematodes; Fortschr. Neurol. Psychiat. 34 (1966), 1 ff.

85. Runne U., Fasshauer K.; Idiopath. und sklerodermische Hemiatrophia faciei; Hausarzt 28 (1977), 10-17.

86. Russel Ph. W., Haserick I.R., Zucker E.M.; Epilepsy in systemic lupus erythematosus; Arch. intern. Med. Chicago 88 (1951), 78-92.

87. Sackner M.H.; Scleroderma; Grune & Stratton, New York/London 1966, 6 ff.

88. Schall G.L., Anderson L.G., e.a.; Xerostomia in Sjögren's Syndrom; Journ. of Med. Ass. 316/1,3 (1971), 2109-2116.

89. Schmitt H.; Sklerodermie mit neurologischen Komplikationen; Med. Inaug.-Diss. Würzburg 1967.

90. Schneider M., Rein H.; Physiologie des Menschen; Springer Verlag 1976, 508 ff.

91. Schölmerich P., Gross R.; Lehrbuch der inneren Medizin; Schattauer Verlag/Stuttgart (1977), 1027 ff.

92. Schoen F., Böni R., Mielke P.S.; Klinik der rheumatischen Erkrankung; Springer/Heidelberg (1970), 90-100/211-215/280-324.

93. Schuermann H., Hornstein O.P.; Dermatomyositis (Polymyositis); in: Dermatologie und Venerologie (hrsg. von H.A. Gottron und W. Schönfeld), G. Thieme Stuttgart II/1 (1958), S. 543-581.

94. Seifert G.; Die Pathologie der Speicheldrüsen im Rahmen der Kollagenkrankheiten; HNO-Arzt 19 (1971), 193-200.

95. Sensemann A.; Scleroderma associated with neurological and psychogenic symptoms - with four cases reports; Rhode Island Med. Journ. 40 (1967), 684-688.

96. Sharp. G.C., Irvin W.S., Tan I.M., Gould R.E., Holman B.R.; Mixed connective tissue disease, an apparently distinct rheumatic disease-syndrom associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA); Amer. Journ. Med. 52 (1972), 148-159.

97. Shearn M.A.; Sjögren's Syndrom in Association with Skleroderma; Ann. Inter. Med. 52/6 (1960), 1352-1362.

98. Siegenthaler W.; Klinische Pathophysiologie; Thieme Verlag Stuttgart 1979, 1046-1051.

99. Sollberg G., Holzmann H., Denk R.; Neurologische und elektrophysiologische Untersuchungen bei progressiver Sklerodermie und Morphaea; Arch. experimentelle Derm. 229 (1967), 20-32.

100. Spehr W.; Quellenableitungen nach Hjorth - eine verbesserte EEG-Ableitetechnik; SD Electromedica 4/76.

101. Stammler A.; Pathologie und Probleme der Periarteriitis nodosa des Nervensystems; A. Hüthig Verlag, Heidelberg (1958), 3 ff.

102. Stava Z.; Circumscripte Sklerodermie; Derm. Wschr. 139 (1959), 513-523.

103. Stava Z., Stein J.; Elektroencephalography in Scleroderma; Dermatologica 123 (1961), 375-390.

104. Steinberg A.D., Talal N.; The Coexistence of Sjögren's Syndrom and systemic lupus erythematosus; Ann. intern. Med. 74/1 (1971), 55-61.

105. Steinberg A.D., Green T.; Thrombotic thrombocytopenic purpura complicating Sjögren's syndrom; Journ. of Amer. Med. Ass. 215 (1971), 769 ff.

106. Stork J.; Ausgedehnte Hirnbefunde bei einer der progressiven Sklerodermie und der Dermatomyositis nahestehenden Kollagenose; Schweiz. Archiv Neurol., Neurochir., Psychiat. 110 (1972), 83-96.

107. Taylor R.M., Pacella B.L.; Electroencephalogram in scleroderma; Journ. Nerv. Ment. Diss. 109 (1959), 42-57.

108. Thierauf P., Schmidt H.; Gefäßveränderungen beim zerebralen Lupus erythematodes; Dtsch. Gesellschaft Neuropath. und Neuroanat. Jahrestagung 8.-11.10.1976 in Berlin.

109. Viala J.J.; Cerebello pyramidal syndrome of repressive evolution associated with Gougerot-Sjögren disease; Rev. otoneuroophth. 42 (1970), 58-66.

110. Watschinger B.; Niere und Zentralnervensystem; Wien. Zschr. Nervenheilk. 29 (1971), 107-122.

111. Whaley K., Chisholm D.M., Williamson J., Dick W.C., Nucki G., Buchanan W.W.; Sjögren's syndrom in psoriatic arthritis, ankylosing spondylitis and Reiter's syndrom; Acta rheumat. Scandinavian 17 (1971), 105 ff.

112. Zabel R.; Progredient verlaufende Fälle von Sklerodermie; Ref. Derm. Wschr. 149 (1964), 292-295.

113. Zapryanov T., Draguiev M.; Some neurological manifestations in periarteriitis nodosa; Ref. Zbl. Neurol/Psychiat. 185 (1966), 259 ff.

114. Zetterström R.; Hemiscleroderma alternans; Acta paediat. Uppsala 38 (1949), 657-668.

115. Zimmermann H., Müller D., Schäfer A.L.; Zur Pathogenese der Sklerodermie unter Berücksichtigung bioelektrischer Untersuchungen; Derm. Wschr. 151 (1965), 858-862.
Siehe auch: Müller D., Schäfer A.L.; Bioelektrische Untersuchungen bei Sklerodermie; Ref. Derm. Wschr. 149 (1964), 242 ff.

116. Zülch K.J.; Über die Skleroneuropathie, die Mitbeteiligung der peripheren Nerven bei der allgemeinen progressiven Sklerodermie; Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 179 (1959), 1-21.

117. Zumkley H.; Differentialdiagnose renaler Encephalopathien; Med. Welt 23 (1972), 555-559.

Für die Erlaubnis zur Anfertigung dieser Promotionsarbeit an der Nervenklinik der Universität Erlangen-Nürnberg bedanke ich mich bei Herrn Prof. Dr. H. Daun, dem kommissarischen Direktor der Klinik.

Bei der Dermatologischen Universitäts-Klinik mit Poliklinik Erlangen (Direktor: Herr Prof. Dr. O. Hornstein) und der Medizinischen Universitäts-Klinik mit Poliklinik Erlangen (Direktor: Herr Prof. Dr. L. Demling) möchte ich mich für die freundliche Überweisung von Patienten zur konsiliarischen Untersuchung bedanken.
Für die Überlassung neuropathologischer Abbildungen sage ich dem Leiter der neuropathologischen Abteilung, Herrn Prof. Dr. H. Schmidt, am pathologischen Institut der Universität Erlangen-Nürnberg (Direktor: Herr Prof. Dr. V. Becker) Dank.

Mein besonders herzlicher Dank gilt Herrn Prof. Dr. W. Gottwald für die Überlassung des Themas und für die immer freundliche und geduldige Hilfe bei allen sich im Verlaufe dieser Arbeit ergebenden Problemen.

Lebenslauf

Am 7.2.1957 kam ich, Hans-Herbert Steiner, als Sohn des Rechtsanwaltes Dr. jur. Hans Steiner und der kaufmännischen Angestellten Anneliese Steiner geb. Pleil, in Traunstein/Obb. zur Welt. Ich bin röm. kath. Glaubens und besitze die deutsche Staatsangehörigkeit.

Von 1963 bis 1967 besuchte ich die Bismarck-Schule in Nürnberg, 1967 bestand ich die Aufnahmeprüfung für das humanistische Melanchthon-Gymnasium in Nürnberg. 1975 erhielt ich nach acht Jahren Gymnasialzeit das Zeugnis der Reife.

Im Sommersemester 1976 begann ich mein Medizin-Studium an der Universität Erlangen-Nürnberg.
Die ärztliche Vorprüfung legte ich im Jahre 1978 ab.
Den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung absolvierte ich 1979 nach sechs Semestern, den zweiten Abschnitt der ärztlichen Prüfung 1981 nach zehn Semestern.
Im April 1981 begann ich den Ausbildungsabschnitt des praktischen Jahres im Fach Chirurgie am Stadtkrankenhaus Hof. Die Ausbildung in Innerer Medizin erhielt ich an der Medizinischen Klinik des Stadtkrankenhauses Fürth, die Ausbildung in meinem Wahlfach Nervenheilkunde an der Universitäts-Nervenklinik Erlangen-Nürnberg.
Die ärztliche Prüfung habe ich am 6. April 1982 in Erlangen bestanden.
Seit dem 4. Oktober 1982 leiste ich als Stabsarzt den Grundwehrdienst bei der Bundeswehr ab.

Offsetdruck · Fotodruck · Hogl · Hauptstraße 109 · 8520 Erlangen · Tel. 09131/22990